

Année 1970

THÈSE

N°

155

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Françoise, Marianne EVRARD
née le 12 juillet 1944, à Neuilly-sur-Seine

Présentée et soutenue publiquement le

LES HERNIES DIAPHRAGMATIQUES DU NOUVEAU-NE
DIAGNOSTIQUEES ET OPEREES
DANS LES 24 PREMIERES HEURES DE LA VIE.

(Point de vue de l'Anesthésiste - Réanimateur,
à propos de 34 cas).

Président : M. St. THIEFFRY, Professeur

Année 1970

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Françoise, Marianne EVRARD

née le 12 juillet 1944, à Neuilly-sur-Seine

Présentée et soutenue publiquement le

LES HERNIES DIAPHRAGMATIQUES DU NOUVEAU-NE
DIAGNOSTIQUEES ET OPEREES
DANS LES 24 PREMIERES HEURES DE LA VIE.

(Point de vue de l'Anesthésiste - Réanimateur,
à propos de 34 cas).

Président : M. St. THIEFFRY, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

THESE

ANNO 1910

DOCTORAT EN MEDECINE



A Monsieur le Professeur THIEFFRY

Qui nous a fait l'honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
En témoignage de profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur PETIT

Qui nous a permis de réaliser
ce travail dans son Service.
En témoignage de notre bien vive
reconnaissance.

A Mademoiselle le Docteur GAUDICHE

Qui a consacré de longues heures
à me guider dans ce travail.

En témoignage de ma profonde et amicale
reconnaissance.

A Madame le Docteur DUBOUSSET

Qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse.

J'exprime ici mes bien vifs remerciements

A Monsieur le Docteur HUAULT

Qui m'a consacré de son précieux
temps et à qui un certain nombre de
ces enfants doivent la vie.

En souvenir de Monsieur le Professeur KERN

Dans le service duquel j'ai fait
mes "premiers pas" en anesthésie.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur MERCADIER

Monsieur le Professeur FLABEAU

Monsieur le Professeur JUSTIN-BESANCON

Monsieur le Professeur TURIAF

Monsieur le Professeur LAUNAY

Monsieur le Professeur KERN (in memoriam)

Monsieur le Docteur PETIT.

A tous CEUX

Qui m'ont dirigée et soutenue durant mes études médicales.

HERNIES DIAPHRAGMATIQUES
DIAGNOSTIQUEES ET OPEREES DANS
LES 24 PREMIERES HEURES DE LA VIE

(POINT DE VUE DE L'ANESTHESISTE-REANIMATEUR - A
PROPOS DE 34 CAS) -

* * * * *

* * * * *

* * * *

* * *

*

HERNIES DIAPHRAGMATIQUES
DIAGNOSTIQUES ET OPEREES DANS
LES 24 PREMIERES HEURES DE LA VIE

(POINT DE VUE DE L'ANESTHESISTE-REANIMATEUR - A
PROPOS DE 34 CAS) -

* * * * *

* * * * *

* * * *

* * *

*

HERNIES DIAPHRAGMATIQUES
DIAGNOSTIQUEES ET OPEREES DANS
LES 24 PREMIERES HEURES DE LA VIE

(POINT DE VUE DE L'ANESTHESISTE-REANIMATEUR - A
PROPOS DE 34 CAS) -

* * * * *

* * * * *

* * * *

* * *

*

P L A N

=====

- INTRODUCTION

- DEFINITION - MATERIEL D'ETUDE

- 3 périodes distincts
 - avant 1965
 - de 1965 à 1967
 - après 1967

- ETUDE ANALYTIQUE DES OBSERVATIONS

I - ANTECEDENTS ET GROSSESSE

- A) la Grossesse
- B) Accouchement
- C) L'enfant à la naissance.

Forme clinique : la hernie diaphragmatique droite.

II - LE TRANSPORT TEL QU'IL A ETE PRATIQUE

III - L'ARRIVEE A L'HOPITAL

Suivant l'état clinique, quatre grandes catégories :

- découverte à l'examen systématique,
- les "roses"
- les "bleus"
- les "noirs".

Différentes étiologies des accidents de décompensation.

IV - LA PREPARATION A L'INTERVENTION

V - L'ANESTHESIE ET L'INTERVENTION

VI - LES SUITES OPERATOIRES

- A) Les problèmes respiratoires.
- B) Les problèmes cardiovasculaires
- C) Les complications neurologiques.
- D) Les troubles digestifs.
- E) Les complications infectieuses.
- F) Les perturbations biologiques.

Classification de ces suites opératoires :

- a) ceux qui ont des suites simples,
- b) ceux dont le pronostic est d'emblée compromis,
- c) ceux qui ont des suites compliquées et
 - { - qui en meurent
 - { - qui en guérissent.

- ETUDE DE LA MORTALITE

I - REPARTITION DES DECES SUIVANT L'ASPECT CLINIQUE DE L'ENFANT EN PRE-OPERATOIRE.

II - CERTAINS FACTEURS SEMBLANT ETRE DETERMINANTS

- A) L'acidose
- B) La température
- C) Le drainage pleural
- D) L'infection
- E) Les complications digestives
- F) Les erreurs de réanimation.

III - LES CAUSES DES DECES SUIVANT LES PERIODES.

- LE PROBLEME DE L'INFECTION

- LE DRAINAGE PLEURAL

I - LES ARGUMENTS PHYSIOPATHOLOGIQUES ET THEORIQUES.

A) Rappel physiopathologique :

- point de vue macroscopique
- point de vue microscopique
- dynamique ventilatoire
- de quoi souffrent ces enfants
- comment améliorer l'anoxie.

B) Arguments théoriques en faveur du drainage

- { pose du drainage en per-opératoire
- { danger des ponctions et exsufflations
- { pose du drainage en post-opératoire

II - ETUDE ANALYTIQUE DES OBSERVATIONS

A) suivant les périodes

B) suivant l'état clinique à l'arrivée

C) suivant les suites opératoires

Conclusion : le drainage est indispensable

- L'ACIDOSE

I - PHYSIOLOGIE PULMONAIRE A LA NAISSANCE

II - QUELQUES DEFINITIONS DU SYSTEME TAMPON

III - MECANISME DE L'ACIDOSE AU COURS DES DETRESSES RESPIRATOIR

A) Cause de l'acidose

B) Effets nocifs de cette acidose

{ au niveau du système cardiovasculaire
 { au niveau du rein
 { au niveau des métabolismes cellulaires

C) Composantes de l'acidose au cours des détresses respiratoires du nouveau né atteint de hernie diaphragmatique.

IV - ETUDE DES OBSERVATIONS

- ATTITUDE THERAPEUTIQUE PROPOSEE

I - A LA NAISSANCE, EN SALLE DE TRAVAIL

A) faire le diagnostic

B) le diagnostic est posé, que faut-il faire ?

- si l'enfant ne présente que peu de signes fonctionnels.

- si l'enfant est très gêné { Intuber
 { Ventiler....

II - MISE EN RAPPORT TELEPHONIQUE ET TRANSPORT

III - A L'ARRIVEE A L'HOPITAL

IV - L'ANESTHESIE ET L'INTERVENTION

V - LES SUITES OPERATOIRES.

- CONCLUSIONS

I N T R O D U C T I O N

=====

C'est volontairement que nous avons choisi ce travail sur les hernies diaphragmatiques du nouveau-né opéré dans les 24 premières heures de la vie, bien que des travaux récents aient été faits dans le service du Docteur PETIT, à l'hôpital SAINT VINCENT DE PAUL.

En effet, il nous semble que ce groupe des enfants opérés dans les 24 premières heures forme une entité bien à part parce que le taux de mortalité en est resté jusqu'à ce jour très élevé.

Les travaux de Madame BROYER (contribution à l'étude des hernies diaphragmatiques congénitales, thèse Paris 1966) portent sur toutes les hernies diaphragmatiques congénitales opérées à SAINT VINCENT DE PAUL, de 1949 à 1966. Elle attire l'attention sur les problèmes de réanimation posés par cette malformation. Elle propose quelques solutions. Mais ces nouvelles techniques de réanimation n'en sont qu'à leur début et ne sont pas encore codifiées.

La thèse, plus récente, de J. WYPLOZ (hernies néonatales des coupes diaphragmatiques, Paris 1969) traite de l'ensemble des hernies diaphragmatiques opérées dans le service de chirurgie de l'hôpital SAINT VINCENT DE PAUL, depuis l'année 1949. Mais cette étude est faite sous un angle très chirurgical.

Il nous paraît donc utile d'analyser soigneusement ces observations depuis la naissance jusqu'à la guérison ou au décès. Cela amènera à essayer de définir les éléments dans la technique opératoire et dans les soins pré, per et post-opératoires qui permettraient de transformer le pronostic.

Pour cela, nous diviserons nos observations en trois périodes :

- première période : avant 1965.

Les enfants opérés alors ne bénéficient pas des méthodes de ventilation artificielle, ni de l'aide du service de réanimation. De plus, ils sont opérés dès leur arrivée à l'hôpital.

- deuxième période : de 1965 à 1967.

Nous l'intitulerons "période de mise au point". Aucune attitude systématique n'est adoptée et bien des thérapeutiques sont entreprises avec un retard souvent regrettable.

- troisième période : de 1967 à 1969.

Une nette diminution de la mortalité est enregistrée. Cela est vraisemblablement dû à une meilleure codification des techniques appliquées : tant sur le plan de leur précocité que de leur nature.

Au terme de cette étude analytique, nous essaierons de dresser un schéma directeur pour le traitement de cette malformation.

* * *

*

D E F I N I T I O N

Le sujet de cette thèse est : hernies diaphragmatiques diagnostiquées et opérées dans les 24 premières heures de la vie.

La hernie diaphragmatique est le passage en partie ou en totalité des viscères abdominaux dans l'un ou l'autre des hémithorax au travers d'une solution de continuité de la coupole diaphragmatique.

Le cas le plus classique est la hernie diaphragmatique gauche, refoulant le médiastin du côté droit.

- Sur nos 34 cas :

- . 31 hernies diaphragmatiques gauche (≈ 92 %)
- . 3 hernies diaphragmatiques droite (≈ 8 %)

- Suivant le sexe :

- . 14 filles (≈ 40 %)
- . 20 garçons (≈ 60 %)

M A T E R I E L D ' E T U D E

Nous avons donc retenu 34 cas entre l'année 1953 et Septembre 1969. Tous sont des enfants dont le diagnostic de hernie diaphragmatique et l'intervention ont été pratiqués dans les 24 premières heures de la vie. Un certain nombre de ces malades sont communs avec le service de réanimation de Saint Vincent de Paul, où ils ont séjourné soit avant l'intervention, soit après l'intervention, soit les deux : Mais celà depuis 1965 seulement.

	Nombre de malades	Service de Reanimation avant l'interven- tion.	Service de Reanimation après l'interven- tion
Période I avant 1965	10 (5 DCD)	0	0
Période II de 1965 à 1967	11 (8 DCD)	7 (7 DCD)	8 (8 DCD)
Période III depuis 1967	13 (3 DCD)	7 (2 DCD)	12 (3 DCD)

- Avant 1965 :

L'intervention était pratiquée au plus vite; il n'y avait aucune phase de préparation. Aucun malade n'a bénéficié de ventilation artificielle post-opératoire.

- Entre 1965 et 1967 :

Le diagnostic se fait plus tôt. Les moyens de réanimation se sont améliorés progressivement. Cela a permis à certains enfants, gravement gênés, de parvenir jusqu'au service de chirurgie, mais encore trop souvent dans un état catastrophique. En effet, si ces moyens de réanimation existaient, ils n'étaient pas encore mis en route suffisamment tôt et efficacement.

- Depuis 1967 :

La phase de préparation à l'intervention est systématique. L'enfant est ainsi opéré après avoir été réchauffé et rééquilibré. Les indications de séjour en réanimation sont extrêmement larges.

Ainsi, en pré-opératoire :

Les enfants en grande détresse respiratoire vont directement en réanimation où le diagnostic sera fait ou confirmé. Par la suite, ils sont transférés en chirurgie.

En post-opératoire :

Pour des problèmes de surveillance impossible à l'heure actuelle en service de chirurgie, les enfants sont passés immédiatement en post-opératoire dans le service de réanimation jusqu'à la reprise d'une ventilation indépendante efficace.

ETUDE ANALYTIQUE DES OBSERVATIONS

Dans le cadre des hernies diaphragmatiques néonatales, les hernies opérées dans les 24 premières heures de la vie sont celles qui sont mal tolérées, car elles font très vite parler d'elles après la naissance.

En effet, sur nos 34 cas, nous avons noté une seule fois un diagnostic fait au cours d'un examen systématique sans aucun signe fonctionnel d'intolérance (obs. n° 3) : Au moment de l'intervention il ne présente qu'une légère polypnée sans cyanose.

Nous allons donc étudier les différents aspects de la symptomatologie de cette malformation depuis la naissance jusqu'à l'intervention. Puis nous essaierons de classer ces observations suivant la gravité de la symptomatologie. D'emblée, nous pouvons dire que, dans les 24 premières heures de la vie, la hernie diaphragmatique ne se manifeste que par des symptômes respiratoires.

I - ANTECEDENTS ET NAISSANCE

=====

A) LA GROSSESSE

Elle s'est en général bien passée, ou, si des incidents sont à noter, aucun n'est retrouvé avec un caractère de périodicité ou de fréquence notable. Il semble bien que rien ne puisse faire prévoir ou craindre cette malformation durant la grossesse.

B) l'ACCOUCHEMENT

Qu'il se fasse par les voies naturelles ou par césarienne, on ne note pas d'anomalie particulière ou revenant avec une fréquence plus importante que pour la moyenne des accouchements. Mais deux faits sont à noter, qui reviennent avec une relative fréquence ; ce sont :

- l'hydramnios ou du moins l'abondance excessive de liquide amniotique (obs. : 7, 15, 16, 20, 31).
- la coloration du liquide amniotique signalée dans 4 cas (obs. : 19, 20, 25, 34)

Evidemment, ce nombre de cas paraît relativement minime par rapport à nos 34 observations, mais :

- . d'une part, les renseignements que nous avons recueillis sont bien souvent incomplets ou inexistants surtout en ce qui concerne les circonstances de la grossesse et de l'accouchement. Il est donc fort possible que l'abondance excessive ou la coloration du liquide amniotique soient survenues dans un plus grand nombre de cas.
- . d'autre part, Ces deux faits laissent à penser qu'il y a souffrance foetale avant même la naissance chez un certain nombre d'enfants atteints de hernie diaphragmatique. C'est un facteur extrêmement important à connaître, car la souffrance foetale s'ajoute à l'anoxie néonatale dont souffre nombre de ces enfants et ne fait qu'aggraver l'acidose qui en découle. La thérapeutique de rééquilibration acido-basique devra donc être d'autant plus rapide et énergique.

C) L'ENFANT A LA NAISSANCE

Là encore, les renseignements fournis par les maternités (et à fortiori), par les observations que nous avons dépouillées ne sont pas toujours très abondants ni très détaillés ; mais on note que :

- Si, près de la moitié des enfants crient immédiatement, bon nombre des autres :
- naissent en geignant, ne criant qu'après désobstruction et inhalation d'oxygène.
- certains sont même cyanosés à l'extrême (obs. 16)
- voir même, en état de mort apparente.

Parmi les enfants qui crient immédiatement :

- 1) Certains présentent, dans les minutes qui suivent la naissance, des troubles respiratoires dont l'intensité varie suivant les cas :
 - . Il peut s'agir d'une simple polypnée, sans cyanose (obs. 1, 31)
 - . Mais plus souvent on note une gêne respiratoire progressive avec une légère cyanose péri-buccale et des extrémités (obs. 12)
 - . Ou même une cyanose intense avec tirage important, agitation ; l'enfant est en état de détresse respiratoire et peut prendre l'aspect d'un enfant moribond ou encore "enfant noir" (obs. 29)

- . Il faut noter au passage que, chez certains de ces enfants, cyanose et gêne respiratoire surviennent seulement au moment des manipulations (obs. 25)
 - . Ou bien encore, cette cyanose régresse rapidement après désobstruction et inhalation d'oxygène, mais réapparaît dès le sevrage d'oxygène (obs. 33)
- 2) Certains ne présenteront ces troubles que quelques heures après la naissance. Et, dans ces cas également, il peut s'agir d'une simple polypnée (obs. 3) ou bien d'une véritable détresse respiratoire (obs. 28)

De toute façon, ces différents troubles conduisent à faire un examen un peu plus poussé. On constate alors quelques signes orientant le diagnostic.

- A l'inspection on note :

- . le degré de cyanose regressant ou non sous oxygène.
- . le tirage éventuel, le battement des ailes du nez.
- . le bombement ou l'aspect globuleux du thorax, contrastant avec
- . l'aspect de l'abdomen ; celui-ci paraît excessivement plat.

- L'auscultation objective :

- . une dextrocardie dans le cas le plus fréquent de hernie diaphragmatique gauche.
- . le murmure vésiculaire est plus ou moins bien perçu à droite, mais, surtout, il n'est pas perçu à gauche.

- Le reste de l'examen :

permet de faire un bilan de l'état neurologique : on apprécie, ainsi, le degré d'hypotonie ou au contraire, d'agitation de l'enfant. Enfin, on dépiste d'éventuelles malformations associées.

Devant cette situation, qui peut être plus ou moins dramatique, le personnel de la maternité s'inquiète et, suivant les cas, pratique :

A) Une radio pulmonaire :

Celle-ci objective l'image typique de hernie diaphragmatique gauche.

- . Au niveau de l'hémithorax gauche, il n'y a pas de trame pulmonaire, mais quelques images aériques en nid d'abeilles correspondant aux anses grêles, ou bien une opacité plus ou moins homogène et diffuse si l'air n'a pas pénétré dans les intestins. Parfois même, on reconnaît la poche à air gastrique au dessus de la coupole diaphragmatique.
- . Le médiastin est refoulé vers la droite. Parfois même, il touche le bord latéral droit du thorax. Dans le reste de l'hémithorax droit on voit un peu de parenchyme pulmonaire.
- . Enfin, l'abdomen ne présente pas ou peu d'images aériques et paraît ainsi déshabité.

B) Certains pratiquent quelques manoeuvres de réanimation

- 1) Le plus souvent, il s'agit de désobstruction en atmosphère riche en oxygène. Parfois même, certains insufflent de l'oxygène au masque : il est utile d'insister sur le résultat catastrophique qu'entraîne un tel geste dans le cas de hernie diaphragmatique. En effet, au cours d'une telle insufflation, le risque

majeur est de gonfler l'estomac et les anses intestinales d'air. L'équilibre respiratoire, déjà largement compromis, risque de se détériorer de manière gravissime car les organes ainsi dilatés compriment d'autant plus le peu de poumon fonctionnel restant.

- 2) On ne relève que cinq fois l'intubation précoce en maternité, associée à la ventilation artificielle.

Obs. 16 : Enfant "noir" à la naissance, on l'intube immédiatement et on le dirige sur le service de chirurgie sous ventilation artificielle. Même chose pour obs. 17.

Obs. 26 : L'enfant crie après désobstruction et inhalation d'oxygène, mais présente un tirage très important avec cyanose généralisée. On l'intube avec un tube de Cole et on la dirige immédiatement dans le service de Chirurgie.

Obs. 22 : Devant une détresse respiratoire importante avec apnée, neuf minutes après la naissance, l'enfant est d'abord réanimé par bouche à bouche, puis par bouche à tube. Mais l'insufflation pratiquée de manière trop "énergique" sera à l'origine d'un double pneumothorax et d'un pneumopéritoine. Ainsi, une situation grave, mais peut-être réversible, est transformée en catastrophe définitive.

Obs. 13 : L'enfant fait un arrêt cardiaque après des manœuvres de désobstruction. Il est réanimé par massage cardiaque externe et intubation.

- 3) Dans certains cas, un massage cardiaque externe est pratiqué (obs. 13, 22, 34)

- 4) Souvent, on note quelques injections classiques de solucamphre, Lobeline, Micorène ou autres, qui, finalement, n'ont aucune efficacité sur ces détresses respiratoires, mais qui, par contre, ne contribuent guère qu'à exciter ces enfants et même les agiter à l'extrême ; ce qui n'est pas fait pour arranger la situation.

C) Enfin, il n'est pas rare que, devant ce tableau plus ou moins grave, l'enfant soit envoyé sans précautions particulières et sans explications vers le service des Urgences de l'hôpital : le transport n'est, alors, pas fait pour les améliorer, bien au contraire.

FORME CLINIQUE : LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE DROITE

La symptomatologie fonctionnelle respiratoire est la même que dans le cas de la hernie diaphragmatique gauche. Il peut s'agir d'une gêne minime ou au contraire gravissime.

Le diagnostic est peut être un peu plus délicat car :

- le coeur est à gauche,
- mais il n'y a pas de murmure vésiculaire à droite.
- l'image radiologique est parfois typique avec les images aériques des anses grêles au dessus du foie.
- mais parfois aussi, l'image peut être trompeuse, le foie cachant les anses grêles. Il paraît cependant ascensionné et même, on peut avoir une image donnant l'aspect de hernie du foie.
- Enfin, l'abdomen peut également paraître anormalement plat, avec pas ou peu d'images aériques.

II - LE TRANSPORT TEL QU'IL A ETE PRATIQUE

=====

Là encore, nombre de nos observations sont incomplètes et beaucoup ne donnent aucun détail sur les circonstances du transport de ces enfants. Mais, une chose est certaine : certains de ces nouveaux-nés ont été notablement aggravés par le transport.

Obs. 26 : Après la naissance, l'enfant se cyanose de manière intense, elle est intubée par tube de Cole, puis transportée dans les bras du père, dans un taxi !!!... plus ou moins bien couverte sans contrôle de la ventilation. L'enfant arrive à l'hôpital moribond, en hypothermie ($T^{\circ} = 32^{\circ} 6$), elle ne présente que de rares mouvements respiratoires. Nous nous garderons d'insister plus sur les détails : nous jugeons, en effet, qu'ils sont suffisants pour montrer que, avec les meilleurs intentions au départ, un transport rapide, mais non organisé et surtout non surveillé, peut avoir les suites les plus fâcheuses.

Obs. 25 : Il s'agit d'un enfant se cyanosant aux moindres manipulations, peu à peu son état va s'aggravant. La clinique prend alors contact avec le service de réanimation de Saint Vincent de Paul. Au téléphone, il est conseillé vivement d'effectuer le transport rapidement en couveuse et sous oxygène. Quelques dizaines de minutes plus tard, on voit arriver l'enfant, sans précaution, dans les bras d'une infirmière : il est cyanosé à l'extrême, hypothermique ($T^{\circ} = 33^{\circ}$) dans un état alarmant qui, heureusement, va s'améliorer très rapidement après oxygénothérapie massive et réchauffement.

Il faut reconnaître que d'autres enfants ont été transportés dans de bonnes conditions (obs. 16, 17), intubés, sous ventilation à l'ambu ou au ranima. Mais dès le départ, (et même dès la naissance), l'état de ces enfants était catastrophique. Si les conditions de transport n'avaient pas été un peu favorables, il est probable qu'ils ne seraient jamais parvenus jusqu'au service de chirurgie.

Enfin, d'autres, après un transport correct, sont arrivés à l'hôpital en bon état (obs. 32).

Nous en reparlerons plus loin, dans le chapitre des gestes à faire ; mais il est essentiel de connaître, dès maintenant, l'importance des conditions de transport, même pour les enfants paraissant bien supporter leur malformation. Le transport seul peut être à l'origine d'une décompensation grave faisant courir un risque vital à l'enfant.

III - L'ARRIVEE A L'HOPITAL

=====

De la même façon que pendant les heures suivant la naissance, à l'arrivée à l'hôpital, la symptomatologie prédominante est respiratoire. Aussi, plutôt que de recommencer des descriptions de cette symptomatologie en tous points semblables aux précédentes, nous allons tout de suite essayer de classer les malades suivant la gravité de leur état. Ensuite, nous essaierons de voir quelles ont été les différentes étapes suivies avant l'intervention et quels sont les gestes qui ont amélioré, ou, au contraire, aggravé la situation.

1/ Nous avons donc classé les malades en quatre grandes catégories suivant la symptomatologie respiratoire qu'ils présentaient juste avant l'intervention.

- 1ère catégorie :

Elle comprend les enfants, ou plus exactement l'enfant dont le diagnostic de hernie diaphragmatique a été fait au cours d'un examen systématique. L'enfant ne présentait aucun signe fonctionnel. On découvre une dextrocardie avec absence de murmure vésiculaire à gauche. La radio confirme le diagnostic (obs. 3)

- 2ème catégorie :

Nous les avons appelés enfants "roses". Ils ne présentent qu'une légère dyspnée, en général à type de polypnée, parfois un petit tirage. Il n'y a pas de cyanose, ou, du moins, elle est minime. La malformation semble donc assez bien supportée. Elle est donc suspectée devant trois signes :

- polypnée
- dextrocardie
- abdomen plat,

et elle est confirmée par l'image radiologique. Ces enfants ne font pas d'incidents notables avant l'intervention.

- 3ème catégorie :

Nous les avons appelés enfants "bleus". Ils comprennent

- les enfants qui présentent une gêne respiratoire importante avec polypnée, tirage, cyanose généralisée. Mais, fait important, ces enfants ont encore un bon tonus.
 - Certains enfants "roses" qui déclenchent de véritables états de détresse respiratoire à la moindre agression ou manipulation. Mais, ces accès de détresse respiratoire regresse très rapidement après quelques manœuvres de réanimation. Nous les avons classés avec les enfants "bleus"
- 4ème catégorie :

Nous les avons appelés enfants "noirs". Ce sont les "catastrophiques". La cyanose est intense généralisée. La détresse respiratoire est impressionnante avec tirage très important. Parfois même, les mouvements respiratoires sont rares, il peut même s'agir de quelques rares gasps. L'enfant est hypotonique, le pouls peut être ralenti. Il est fréquent que soit associée une hypothermie.

Au maximum, on peut observer un véritable état de mort apparente.

Quelques cas particuliers sont intéressants à considérer :

- Certains enfants, "roses" ou "bleus" au départ de la maternité, arrivent "noirs" après le transport. Mais comme ils réagissent particulièrement bien aux premières manoeuvres de réanimation (c'est-à-dire ventilation correcte), nous les avons finalement classés dans la catégorie des enfants "bleus" (obs. 25 13).

- Certains enfants "roses ou "bleus", aggravés par le transport sont arrivés "noirs" et ont été opérés sans réanimation véritable surtout durant la période I. Nous les avons laissés dans la catégorie des "noirs" (obs. 5, 10).

- Enfin, durant les périodes II et III, certains enfants "noirs" ont été un peu améliorés en préopératoire. Mais cette amélioration a été acquise au prix de très importants et intenses moyens de réanimation. Pour cette raison, nous les avons laissés dans la catégorie des enfants "noirs".

2/ Nous allons maintenant étudier les différentes agressions ou manipulations pouvant être à l'origine des phénomènes de décompensation brutale.

- Ainsi, les manoeuvres de désobstruction ne sont pas toujours sans danger :

Obs. 13 : L'enfant est trouvé cyanosé dans son lit une dizaine d'heures après la naissance. On pratique une désobstruction associée à l'inhalation d'oxygène. Au cours de ces manoeuvres survient un arrêt cardiaque. L'enfant est, heureusement, réanimé rapidement par massage cardiaque, bouche à bouche, puis intubation. Cependant, à l'arrivée à l'hôpital, l'enfant est noir, mais, après quelques minutes de ventilation artificielle correcte, on note une amélioration spectaculaire.

Obs. 30 : Après des manoeuvres de désobstruction, l'enfant fait un apnée. Par la suite, l'enfant reste en état de détresse respiratoire aiguë. A l'arrivée à l'hôpital, l'enfant est noir.

- Le passage d'une sonde gastrique peut également déclencher un accès de détresse respiratoire :

Obs. 30 : alors que l'enfant est intubé, il fait une apnée au moment où l'on passe la sonde gastrique pour vider l'estomac.

Obs. 28 : A l'arrivée à l'hôpital, l'enfant est "rose". Au moment où l'on passe la sonde gastrique l'enfant se cyanose à l'extrême. On l'intube en urgence, on le ventile, l'amélioration est très rapide. Nous avons classé cet enfant dans la catégorie des enfants "bleus".

- Les manipulations pour l'examen radiologique peuvent également être à l'origine de ces accidents, surtout si la radio n'est pas pratiquée au lit du malade.

Obs. 24 : L'enfant est adressé par un hôpital de périphérie. Le médecin signale que l'enfant présentait une polypnée sans cyanose, mais brutalement, au cours de l'examen radiologique, l'état de l'enfant s'est aggravé et a nécessité l'intubation en urgence.

Obs. 12 : Au cours de l'examen radiologique, l'enfant devient absolument "noir", le pouls se ralentit. L'amélioration est rapide après intubation immédiate et oxygénation.

- Le sevrage d'oxygène ou les manipulations pour le change peuvent également aggraver l'état de l'enfant (obs. 25)

// ASPECT CLINIQUE A L'ARRIVEE //

	DECOUVERTE D'EXAMEN SYSTEMATIQUE	ENFANTS "ROSES"	ENFANTS "BLEUS"	ENFANTS "NOIRS"
MODE I malades	1 (10 %)	2 (20 %)	2 (20 %)	5 (50 %)
MODE II malades	0	2 (19 %)	2 (19 %)	7 (63 %)
MODE III malades	0	3 (23 %)	5 (37 %)	5 (40 %)
TOTAL malades	1 ($\approx$ 2 %)	7 ($\approx$ 22 %)	9 ($\approx$ 26 %)	17 (50 %)

Si certains gestes présentent des risques, ils peuvent, néanmoins, être salutaires pour certains enfants. Ainsi, en ce qui concerne la sonde gastrique, loin de nous l'idée que ce soit un geste nuisible.

Si certains enfants ont présenté des accès de détresse respiratoire au moment de la pose de la sonde gastrique, sans doute cette décompensation brutale se serait produite au cours d'autres manipulations. Il en est bien ainsi pour l'enfant LAO... Ouiza (obs. 30), qui a fait un accès de détresse respiratoire au moment de la pose de la sonde gastrique, et, également, durant les manipulations pour l'examen radiologique.

Mais, nombre d'enfants ont été notablement améliorés par la pose de cette sonde gastrique : (obs. 33) : on note une régression sensible de la cyanose après pose d'une sonde gastrique. Au total : il faut savoir que la pose d'une sonde gastrique est un geste non seulement salutaire mais indispensable. Elle seule empêche la dilatation aérique de l'estomac et des anses grêles. Cette dilatation comprime le parenchyme pulmonaire et peut aggraver de manière très importante la gêne respiratoire.

IV - LA PREPARATION A L'INTERVENTION

=====

A) DURANT LA PERIODE I

Durant cette période, on ne peut guère parler de préparation. A l'arrivée, on examine rapidement l'enfant, on apprécie le degré de détresse respiratoire et l'on pratique immédiatement une radio thoracique qui confirme le diagnostic.

L'enfant est alors directement transporté en salle d'opération pour l'intervention. Si l'enfant est très gêné, on l'intube et on le met sous oxygène pendant quelques minutes avant l'induction. Les enfants noirs arrivent même directement en salle d'opération pour y être intubés, oxygénés, radiographiés, puis opérés.

Dans aucun cas, on ne signale que l'intervention ait été retardée d'une heure ou deux pour réchauffer un enfant en grande hypothermie, ou pour le ventiler artificiellement de façon à améliorer une hématoze par trop défectueuse.

Au total, durant cette période, l'attitude générale est l'intervention immédiate.

B) DURANT LA PERIODE II

C'est à partir de 1965 que, lors de leur admission à Saint Vincent de Paul et avant l'intervention, un certain nombre d'enfants font un court séjour dans le service de Réanimation où ils sont préparés à l'intervention. Sur nos 11 observations, 7 enfants sont passés dans le service de Réanimation en pré-opératoire ; 6 de ces enfants étaient dans un état très grave.

Durant l'année 1965, la préparation comporte essentiellement la ventilation artificielle sous R.P.R. après intubation pour les enfants en grave détresse respiratoire. Il n'y a pas d'injection de substances tampons en pré-opératoire. Enfin, on ne semble pas insister outre mesure sur l'importance du réchauffement. Mais il faut reconnaître que des améliorations cliniques franches ont été observées après ventilation artificielle.

En Mai 1966, on note, pour la première fois en pré-opératoire, l'association :

- du réchauffement,
- de la ventilation artificielle sous R.P.R.
- d'injections de substances tampons sous surveillance biologique.

Obs. 21 : l'enfant, "noir" à l'arrivée et hypothermique, ($T^{\circ} = 31^{\circ}$) est placé sous R.P.R. après intubation, puis mis en couveuse. La température remonte à 33° . On pratique en même temps un prélèvement pour Astrup, le pH est à 6,89. On injecte 10 mEq de bicarbonate. le pH suivant est à 7,04. Hormis le fait que l'état de l'enfant paraît d'emblée désespéré, la quantité de bicarbonate injectée était quand même insuffisante.

Le cas de l'obs. 16 est à peu près identique. L'enfant est ventilé et réchauffé. Elle reçoit 10 mEq de bicarbonate pour un pH à 6,60.

Si les injections de bicarbonate représentent un progrès par rapport à la période I, elles sont encore trop tardives et les quantités injectées sont insuffisantes.

Enfin, le réchauffement est loin d'être systématique.

C) DURANT LA PERIODE III

Depuis 1967, sur les 13 cas de hernie diaphragmatique opérée dans les 24 premières heures dans le service, 7 enfants ont fait un court séjour dans le service de Réanimation durant la phase pré-opératoire : soit qu'il soit dirigé en réanimation pour détresse respiratoire (le diagnostic n'étant pas fait), soit que leur état grave nécessite des soins très intenses.

De toute façon, que ces enfants aillent ou non en réanimation, l'attitude devient de plus en plus systématique : les enfants sont rapidement intubés et ventilés par R.P.R. Au début, l'administration de substances tampons ne se faisait guère que sur vue du résultat de l'Astrup pratiqué en urgence suivant la formule bien connue :

$$\begin{array}{lcl} \text{Quantité de bicarbonate} & = & \text{B. D.} \times \frac{\text{Poids de l'enfant}}{2} \\ \text{(en mEq).} & & \end{array}$$

A l'heure actuelle, si l'enfant est en détresse respiratoire intense, on n'attend pas les résultats et l'on injecte d'emblée 10 ml/Kg de bicarbonate. On réajustera les quantités, si besoin est, lorsque l'on recevra les résultats. On pose une sonde gastrique. On fait des prélèvements biologiques et bactériologiques multiples. Et, surtout, on prend soin de réchauffer correctement l'enfant.

V) L'ANESTHESIE ET L'INTERVENTION

=====

A) L'ANESTHESIE

Au long des années, les techniques anesthésiques ont changé, mais ces changements ne correspondent pas avec les périodes que nous avons déterminées plus haut. Nous nous contenterons d'énoncer schématiquement ces techniques. Nous réservons l'étude détaillée de la technique actuelle au chapitre de l'attitude thérapeutique.

1/ Avant 1962

- . Si l'enfant était noir, dès son arrivée, il était mis sur la table d'opération et intubé. On le ventilait quelques minutes en oxygène pur, puis progressivement on introduisait l'éther pour l'induction. On entretenait l'anesthésie par injections fractionnées de Novocaïne et de Flaxedil, et également par perfusion de D.L.P. (Diparcol; Phénergan, Largactil). Bien souvent on continuait cette perfusion en post-opératoire durant 24 à 48 heures.
- . Si l'enfant était rose, on faisait une prémédication poussée (Gardénal sodique, Phénergan, Largactil). L'induction se faisait à l'éther puis on intubait l'enfant. Là encore, on laissait l'enfant sous perfusion de D.L.P. en post-opératoire.

2/ En 1962 et 1963

On recherche le réveil rapide, on supprime donc les perfusions de D.L.P. principalement en post-opératoire. Dans l'ensemble, l'anesthésie est moins profonde.

3/ De 1963 à 1966

L'anesthésie s'allège, encore, l'éther restant la base. La prémédication n'est faite que d'Atropine (1/32^e à 1/16^e de mg). Si l'état de l'enfant le nécessite, on l'intube d'emblée et l'induction se fait à l'éther. Si on a un abord veineux convenable l'induction se fait au Pentothal, l'intubation sous Célocurine et l'entretien de l'anesthésie se fait à l'éther, mais seulement de traces. On n'administre plus ni largactil, ni analgésiques.

4/ Depuis 1966

En prémédication, on fait uniquement de l'Atropine. Le Fluothane a pris la relève de l'éther tant pour l'induction que pour l'entretien de l'anesthésie. Pour les curares, on utilise uniquement la Célocurine à la demande. Lors de la réintégration des anses, on administre de manière systématique, une nouvelle dose de tampon. On exige le réveil sur table et on laisse l'enfant intubé.

B) L'INTERVENTION

La technique opératoire n'a, pour ainsi dire, pas changé depuis 1953.

1/ La voie d'abord

A toujours été abdominale, sauf dans un cas (obs. n° 2) où elle a d'abord été thoracique : mais devant les difficultés de réintégration on est passé par voie abdominale dans un deuxième temps.

2/ La réduction des viscères

a été facile en général. Au besoin on a introduit à travers la brèche diaphragmatique une petite sonde de Nélaton qui permet d'annuler le vide intra-thoracique.

3/ L'exploration de la cavité thoracique

a permis de mettre un sac herniaire en évidence dans un certain nombre de cas. De plus, elle permet d'observer l'aspect et l'expansion du poumon, mais ne permet pas toujours d'en tirer des arguments pronostiques valables. En effet, dans certains cas des petits poumons non expansifs sont très vite revenus à la paroi (obs. 24, 31).

4/ La fermeture de l'orifice diaphragmatique

est en général facile après la dissection correcte des bords de la brèche. Elle peut poser quelque problème, si le bord postérieur est mal individualisé. C'est avant cette fermeture qu'est éventuellement posé le drainage pleural. Durant les périodes I et II, aucun drainage pleural n'a été posé en per-opératoire sauf pour l'observation n° 2 (mais dans ce cas, il y avait une voie thoracique associée). Durant la période III, en 1967, et 1968, sur 8 cas, 3 drainages pleuraux ont été posés. Enfin, depuis 1969, tous les enfants bénéficient de la pose d'un drainage en per-opératoire.

5/ La vérification du contenu abdominal

permet de découvrir d'éventuelles brides péritonéales anormales dans la région de l'angle duodéno-jéjunal (obs. n° 27). Elle permet également de mettre en évidence, bien souvent, la disposition dite de "Mesentère commun" par défaut d'accolement.

6/ La fermeture de la paroi abdominale

est plus ou moins difficile selon les cas. Parfois même, la tension est telle que l'on est obligé d'utiliser l'artifice de Gross : c'est-à-dire que l'on crée une hernie musculaire ventrale. Sur nos 34 observations, cette éventualité ne s'est présentée qu'une seule fois (obs. n° 14).

VI - LES SUITES OPERATOIRES

=====

Elles ont été dominées avant tout par des problèmes respiratoires. Mais on note également quelques problèmes hémodynamiques, cardiovasculaires, digestifs et des perturbations

biologiques essentiellement en rapport avec l'acidose. Enfin, d'autres complications ne sont pas propres à la hernie diaphragmatique telles : hypothermie et infection.

Nous allons d'abord étudier ces différents problèmes de manière descriptive, tels qu'ils se sont posés dans nos 34 observations. Puis, nous essaierons de les classer et de faire un schéma grossier de ces suites opératoires.

A) LES PROBLEMES RESPIRATOIRES

Le problème qui se pose à l'anesthésiste en fin d'intervention est de savoir si l'enfant va reprendre une respiration spontanée et, surtout, si celle-ci va être efficace.

1/ Sur nos 34 observations, 5 enfants (15 %) sont signalés comme n'ayant aucune ventilation spontanée en fin d'intervention, ou, du moins, de rares mouvements respiratoires ou gasps (obs. 4, 14, 16, 17, 29). L'aspect de ces enfants, à l'arrivée, était des plus inquiétants, et on ne note guère d'amélioration durant l'intervention. Il s'agit, en général, d'enfants en état d'acidose dépassée et pour lesquels, à l'heure actuelle, le pronostic reste des plus sombres.

Pour l'observation n° 4 : l'enfant n'a pas bénéficié des méthodes de ventilation artificielle par R.P.R. et le décès est survenu très rapidement après la fin de l'intervention.

Pour les quatre autres enfants, ils ont été placés sous R.P.R. ; mais, malgré les efforts déployés, l'état d'acidose extrêmement grave n'a pas été corrigé et le décès est survenu dans les heures suivantes.

2/ Pour d'autres enfants, s'il existe une ventilation spontanée, elle est restée plus inefficace (obs. 8, 11, 21, 22). Il persiste alors une cyanose importante, un tirage; ce syndrome de détresse respiratoire va s'aggravant (obs. 8).

La situation peut être améliorée momentanément par l'assistance respiratoire par R.P.R. (obs. 11). Cette amélioration n'est que clinique : en effet, la cyanose disparaît, mais les graves troubles métaboliques pré-existants restent irréversibles et compromettent définitivement le pronostic.

Dans certains cas (obs. 21, 22), la ventilation, inefficace lorsqu'elle était spontanée, est restée tout aussi inefficace avec l'assistance par R.P.R. On le comprend aisément dans le cas de l'observation n° 22 où les erreurs de réanimation préopératoire étaient à l'origine d'un pneumothorax bilatéral total associé à un pneumopéritoine. Dans le cas de l'observation n° 21, il y avait vraisemblablement une importante hypoplasie pulmonaire gauche à l'origine de cette grave détresse respiratoire avec acidose irréversible ($\text{pH} < 7$)

3/ A côté de ces cas où l'absence de ventilation ou, du moins, son inefficacité sont absolues et immédiates, il est des cas où cette inefficacité ventilatoire peut être attribuée à une cause bien déterminée et à laquelle on peut remédier rapidement.

Obs. 23 : au retour de la salle d'opération, l'enfant présente une détresse respiratoire majeure que l'on attribue à un pneumothorax suffocant. L'enfant avait été ponctionné en cours d'intervention et, vraisemblablement, cette ponction était à l'origine d'une blessure du poumon. L'enfant est drainé immédiatement, et, aussitôt, on observe une amélioration spectaculaire.

obs. 30 : l'enfant présente des difficultés respiratoires dues à un encombrement itératif. Les épisodes d'encombrement cèdent aux aspirations bronchiques répétées après intubation, sans qu'il soit nécessaire, pour autant, de mettre l'enfant sous R.P.R. Les difficultés respiratoires attribuées à l'encombrement progressif ne sont pas à minimiser. Ainsi, durant la période I, les enfants étaient extubés en fin d'intervention et nombre d'entre eux ont dû être réintubés par la suite pour encombrement progressif, (obs. 5, 7) . Cet encombrement n'a fait qu'accroître le déséquilibre d'une situation respiratoire précaire. Malheureusement, ces enfants n'ont pas bénéficié de l'aide du R.P.R. et sont morts de détresse respiratoire progressive.

Maintenant, nous allons essayer de classer ces différentes complications respiratoires.

1/ L'inefficacité respiratoire associée à une acidose irréversible

Que cette inefficacité soit due à une hypoplasie pulmonaire importante ou à un pneumothorax, l'issue reste malheureusement fatale (obs. 4, 8, 11, 14, 16, 17, 21, 22, 29).

2/ Les pneumothorax

Il y a persistance d'un pneumothorax du côté opéré. Il peut :

- ne pas faire parler de lui, alors il regresse rapidement dans les jours qui suivent (1 à 4 jours) qu'il soit ou non drainé. C'est le cas assez fréquemment (obs. 1, 2, 6, 12, 19, 24, 26, 32).
- être à l'origine d'une détresse respiratoire majeure ; mais être spectaculairement amélioré par le drainage (obs. 23, 28).

- récidiver dans certains cas (obs. 30)
- persister, ou du moins regresser très lentement (en six jours ou plus) (obs. 23, 33).
- être d'enblée gravissime, car bilatéral par exemple (obs. 216).
- être provoqué par une réanimation intempestive ou par des pressions d'insufflation trop importantes (obs. 16).

3/ L'encombrement pulmonaire,

qui est souvent la conséquence d'une insuffisance ventilatoire, doit être étroitement surveillé. En effet, il peut être à l'origine :

- de détresses respiratoires majeures progressives pouvant être fatales (obs. 5, 7, 30).
- d'infection pulmonaire
- d'atélectasies partielles ou totales d'un lobe. On en rapprochera les fausses routes qui peuvent être dramatiques (obs. 28).

4/ Les incidents ou accidents dûs au matériel même de réanimation.

- sondes d'intubation trop enfoncées.
- R.P.R. mal réglés.
- Pression d'insufflation trop importante .
- la panne éventuelle !....

B) LES PROBLEMES CARDIOVASCULAIRES

1/ L'inefficacité cardiaque

Cette inefficacité cardiaque est due, dans la majorité des cas, à la coudure des gros vaisseaux par traction trop importante sur le médiastin. C'est la raison pour laquelle le drainage pleural ne sera pas aspiratif : en effet, le poumon gauche hypoplasique ne s'expand pas immédiatement, et, si on aspire, on risque d'attirer le médiastin de façon exagérée dans l'hémi-thorax gauche, et, ainsi, de couder les gros vaisseaux

Elle apparaît également au bout d'un certain temps au cours des détresses respiratoires prolongées (obs. 10)

Le cas de l'observation n° 34 reste encore mal expliqué ; on parle de troubles hémodynamiques avec inefficacité cardiaque. Chez cet enfant, les pouls fémoraux n'ont jamais été perçus.

Enfin, au cours de toute détresse respiratoire qu'elle soit brève ou prolongée, à tout instant, peut survenir un arrêt cardiaque (obs. 7, 28).

2/ Les troubles du rythme

Ils sont rares et surtout ils ne sont généralement pas isolés, mais accompagnent un état grave. Ainsi le ralentissement du pouls accompagne fréquemment les états de détresse respiratoire aiguë (obs. 17, 28).

Dans le cas de l'observation n° 11, on note des crises de tachycardie ventriculaire apparues quelques heures avant le décès de l'enfant.

3/ Les troubles circulatoires

Il s'agit principalement de stase au niveau des membres inférieurs. Dans nos 34 observations, nous ne l'avons relevé qu'une seule fois (obs. n° 3). Ces oedèmes des membres inférieurs diminuèrent notablement après injection de Prostigmine.

Le mécanisme de ces oedèmes est assez facile à comprendre : la cavité abdominale non habituée à contenir les viscères abdominaux est très étroite, lors de la fermeture de la paroi, les viscères abdominaux vont comprimer la veine cave inférieure et être ainsi à l'origine de la stase sanguine au niveau des membres inférieurs. Si les anses intestinales sont dilatées, la compression de la veine cave sera d'autant plus importante. Or, chez les enfants opérés dans les 24 premières heures, les anses intestinales ne sont encore que peu ou pas dilatées. Donc cette complication se voit beaucoup plus fréquemment chez les enfant opérés tardivement.

C) LES COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES

Elles ne sont pas propres à la hernie diaphragmatique ; mais elles peuvent être la conséquence d'une anoxie ou d'un arrêt cardiaque prolongés.

D) LES TROUBLES DIGESTIFS

Si les complications cardio-respiratoires sont les plus préoccupantes dans les premières heures suivant l'intervention. Les complications digestives restent redoutables par leur caractère insidieux et tardif.

Cependant, dans la majorité des cas, l'alimentation est commencée très progressivement dès la reprise du transit et celle-ci se situe, en général, dans les 48 premières heures post-opératoires.

Chez certains enfants, on a pu noter :

- des vomissements persistants (obs. n° 9). Cependant, il regressent au bout de quelques jours.
- des syndromes occlusifs. Ceux-ci sont facilement explicables chez ces enfants qui présentent souvent des malrotations de l'anse intestinale primitive à type de méésentère commun. Elle s'accompagne de défaut d'accolement et de brides anormales (obs. 27).

Sur nos 34 observations, deux enfants ont présenté des complications occlusives (obs. 18, 27). Chez ces deux enfants ont avait noté, lors de la réduction de la hernie, la présence d'un méésentère commun.

Obs. 18 : Syndrome occlusif apparu au 15ème jour post-opératoire. Il est opéré à la troisième semaine ; on constate un volvulus du grêle et on pratique une résection partielle du grêle. Dans les suites, l'enfant fait une péritonite avec éviscération après lachage d'anastomose. Le syndrome occlusif persiste durant 42 jours et l'enfant subit quatre interventions. L'enfant décède à l'âge de deux mois et demi dans un tableau de dénutrition majeure. C'est dire la gravité que peuvent revêtir de telles complications

Obs. 27 : Dans les suites opératoires on note des vomissements persistants. Au dixième jour, l'enfant est opéré pour occlusion duodénale et l'on découvre alors une bride anormale au niveau du duodénum. Au 16ème jour, l'enfant fait une éviscération. Il y a par la suite une suppuration de la paroi à pyocyanique, la cicatrisation est très lente, mais l'enfant sort guéri au bout de trois mois.

On constate donc, que ces complications digestives s'installent à bas bruit et ne retiennent pas l'attention au début. En effet, elles sont reléguées à l'arrière-plan par les problèmes respiratoires, et les vomissements sont habituels pendant les dix premiers jours. Leur gravité tient à ce retard de diagnostic et à la dénutrition qu'il entraîne.

Enfin, une autre complication est à noter, c'est l'apparition d'une hernie hiatale dans les suites opératoires (obs. 30)

E) LES COMPLICATIONS INFECTIEUSES

Nous nous contenterons de signaler que six de nos enfants ont présenté de telles complications et deux en sont morts. En effet, ce problème nous paraît revêtir une grande importance, et nous lui consacrerons un chapitre suivant. Il s'agit de :

- { - pleurésies purulentes
- { - suppurations pariétales
- { - infections trachéopulmonaires.

F) LES PERTURBATIONS BIOLOGIQUES

Celles-ci sont dominées par le problème de l'acidose à l'étude de laquelle nous consacrerons un chapitre.

Mais d'emblée, nous pouvons dire que les enfants qui ont un pH inférieur à 7 sont tous morts.

Fait important, les enfants, qui avaient été correctement rééquilibrés sur le plan acido-basique en pré-opératoire, n'ont présenté aucune difficulté sur ce plan en post-opératoire. Seuls, ceux qui avaient un pH non normalisé en pré-opératoire, ou bien, ceux qui ont fait des accidents aigus de détresse respiratoire, ont eu besoin d'un nouvel apport de substances tampons en post-opératoire.

On ne note pas de perturbations notables

- de l'hémogramme : les enfants sont compensés par de petites transfusions en per-opératoire et l'intervention est peu hémorragique.
- de l'ionogramme : celui-ci est, en général, normal au départ et la reprise, souvent assez rapide, du transit permet une alimentation "per os" correct.

On note deux cas d'hypocalcémie avec convulsions, mais cela est assez classique chez le nouveau-né (obs. 23, 30).

Enfin, on ne note pas de troubles de la coagulation, excepté dans les cas d'acidose dépassée. Mais le syndrome hémorragique observé dans ces cas fait partie d'une situation qui reste gravissime à l'heure actuelle.

Après avoir fait l'étude descriptive des différentes complications, nous allons essayer de classer les observations suivant la facilité ou, au contraire, les difficultés des suites opératoires.

a) Ceux qui ont eu des suites simples

Ce groupe compte 12 enfants répartis ainsi :

- Période I : 4 enfants
- Période II : 2 enfants
- Période III : 6 enfants.

Ces enfants présentaient au plus une polypnée mais pas de cyanose intense. Leur ventilation spontanée était correcte et efficace.

Pour les enfants de la période III, on les a systématiquement laissés intubés durant deux à 10 jours jusqu'à la disparition du pneumothorax.

Systématiquement également, on les a laissés sous R.P.R. durant les premières heures post-opératoires (parfois une ou deux heures, parfois plus) même s'ils ne présentaient aucune difficulté respiratoire.

La reprise de l'alimentation s'est faite progressivement dès la reprise du transit (en général dans les 48 heures).

Aucune autre difficulté n'est à signaler.

Au total, suites simples pour 12 enfants soit $\simeq$ 35 %.

b) Ceux dont le pronostic est d'emblée compromis

Ces enfants étaient dans un état alarmant, pour ne pas dire désespéré, dès la phase pré-opératoire.

Certains ont eu des prélèvements pour dosage du pH en pré ou post-opératoire. Les résultats ont montré qu'il s'agissait d'acidose sévère et irréversible.

Chez ces enfants, on ne note guère d'amélioration en fin d'intervention et en post-opératoire :

- la cyanose est intense et persistante.
- la ventilation spontanée est inexistante ou inefficace.
- l'hypotonie est importante.
- Enfin, nombre d'entre eux présentent un syndrome hémorragique diffus.

Au total, le pronostic paraît d'emblée fatal. La survie ne dure que quelques heures, toujours moins de 24 heures. 9 enfants sont dans ce cas soit : 26 %.

c) Ceux qui ont eu des suites compliquées

Ces complications sont de gravités diverses ; nous diviserons ces enfants en deux groupes :

- ceux qui ont guéri : 6 enfants
- ceux qui sont morts : 7 enfants.

Parmi les enfants qui ont guéri, on note :

- une pleurésie purulente à la troisième semaine (obs. 2).
- une suppuration pariétale à pyocyaniques (obs. 12).
- un pneumothorax suffocant par blessure du poumon au cours d'une ponction (obs. 23).
- une occlusion duodénale opérée (obs. 27).
- un enfant faisant des accès de détresse respiratoire avec encombrement pendant plusieurs jours (obs. 30).
- un autre enfant a fait une détresse respiratoire avec arrêt cardiaque après une fausse route. Il a pu être réanimé correctement, mais a un volet thoracique qui nécessite la ventilation contrôlée durant trois semaines. (obs. 28)

Parmi les enfants qui sont morts :

- deux présentaient un syndrome de détresse respiratoire progressive avec encombrement (obs. 5, 7).
- Un présentait une détresse respiratoire importante due à une hypoplasie pulmonaire gauche, il est décédé à la 48ème heure (obs. 10)
- un était polymalformé. Il présentait en plus de sa hernie diaphragmatique, une atrésie de l'oesophage, un bec de lièvre bilatéral total, des malformations des pieds et des mains. Il est mort dans un tableau d'ictère intense et de détresse respiratoire (obs. 15).
- un autre a fait des complications digestives prolongées conduisant au bout de deux mois et demi à une dénutrition fatale (obs. 18).

- un enfant a fait une pleurésie purulente (obs. 20).
- enfin, le dernier est mort de troubles hémodynamiques (obs. 34).

Au total : 13 enfants ont présenté des suites compliquées soit environ 37 %. Parmi ceux-ci, 6 enfants ont guéri, soit 17 % et 7 enfants sont morts, soit 20 %.

EN RESUME, on peut dire de manière très schématique que : dans ce lot de 34 enfants :

- 1/3 a des suites très simples.
 - un autre 1/3 présente des complications plus ou moins graves dans les jours qui suivent. Mais certaines de ces complications pourraient être prévenues de manière efficace.
 - enfin, le dernier 1/3 meurt très rapidement dans un tableau de détresse respiratoire aiguë avec acidose dépassée.
- Il semble, comme nous le verrons un peu plus loin, que, parmi ces enfants, certains pourraient être sauvés si des mesures de réanimation énergiques et efficaces étaient entreprises dès la naissance en salle de travail et non pas à l'arrivée à l'hôpital.

// TABLEAU RECAPITULATIF DES SUITES OPERATOIRES //

	SUITES TRES SIMPLES	PRONOSTIC SOMBRE D'EMBLEE DECES RAPIDE	SUITES COMPLIQUEES	
			ENFANTS GUERIS	ENFANTS DECEDES
DE I 0	4 (obs. 1,3,6,9)	2 (obs. 4, 8)	1 (obs. 2)	3 (obs. 5,7,10)
DE II 1	2 (obs. 13, 19)	5 (obs. 11,14,16, 17, 21)	1 (obs. 12)	3 (obs. 15,18,20)
DE III 3	6 (obs. 24,25,26,	2 (obs. 22, 29)	4 (obs. 23,27, 28,30).	1 (obs. 34)

ETUDE DE LA MORTALITE

=====

Il nous paraît intéressant de faire un chapitre spécial pour cette étude de la mortalité. Ainsi, nous essaierons de voir quels sont les progrès acquis au cours des différentes périodes, quelles sont les améliorations des techniques de réanimation tant dans leur nature que dans leur précocité, et ce qu'il reste encore à faire.

I - REPARTITION DES DECES SUIVANT L'ASPECT CLINIQUE DE L'ENFANT

=====

EN PRE-OPERATOIRE

=====

A) DURANT LA PERIODE I

=====

Sur 10 malades, 5 sont décédés : soit une mortalité globale de 50 %.

Sur les 2 enfants arrivés "bleus", 1 est mort.

Sur les 5 enfants arrivés "noirs", 4 sont morts, soit 80 % des enfants "noirs".

B) DURANT LA PERIODE II

Sur 11 malades, 7 sont décédés, soit une mortalité globale de 65 % environ. Par rapport à la période précédente il y a donc une augmentation de la mortalité globale. Mais si l'on étudie la mortalité par rapport à l'état clinique à l'arrivée, on constate que :

- sur 7 enfants arrivés "noirs", 6 sont morts, soit environ 85 % des enfants "noirs", ce qui est à peu près semblable à la période précédente.
- sur 2 enfants arrivés "bleus", 1 est mort. Il s'agissait d'un grand polymalformé dont le pronostic vital était largement compromis en dehors même de la hernie diaphragmatique.
- sur 2 enfants arrivés roses", 1 est mort d'une longue histoire occlusive entraînant une dénutrition fatale.

Au total, si, globalement, le pourcentage de la mortalité a augmenté, ramené à chacune des catégories cliniques, il est sensiblement identique à celui de la période précédente. Si on étudie ces cas en détail, on peut même dire que, non seulement il n'y a pas d'aggravation, mais déjà une amélioration.

7 enfants "noirs", dont 5 étaient dans un état d'acidose dépassée, c'est-à-dire condamnés d'avance, sont arrivés au service de Chirurgie ; et cela parce que les conditions de transport se sont améliorées, surtout en rapidité. Et que, certains ont bénéficié d'une assistance ventilatoire efficace entre la naissance et l'intervention (obs. 15). Durant la période I, de tels enfants étaient jugés condamnés et intransportables, aussi ne les voyait-on pas en chirurgie.

Donc, s'il n'y a pas encore d'amélioration dans les chiffres, il y en a une dans les faits.

C) DURANT LA PERIODE III

On ne note de décès que chez les enfants arrivés "noirs". 3 décès au total, soit une mortalité globale de 23 %. Et par rapport aux enfants "noirs", une mortalité globale de 60 % au lieu de 80 % dans les autres périodes.

Cette baisse sensible de la mortalité peut être attribuée à l'amélioration sensible des techniques de réanimation. Même pour les enfants en très mauvais état, on prend le temps de les ventiler, de les réchauffer et de les rééquilibrer à peu près correctement avant l'intervention.

Nous allons faire la synthèse de ces résultats dans un tableau.

RAPPORT ENTRE LA MORTALITE ET L'ASPECT CLINIQUE A L'ARRIVEE

- 43 -

	DIAGNOSTIC FAIT A L'EXAMEN SYSTEMATIQUE	ENFANTS "ROSES"		ENFANTS "BLEUS"		ENFANTS "NOIRS"	
		Nombre	Mortalité	Nombre	Mortalité	Nombre	Mortalité
PERIODE I 10 malades	1	2	0	2	1	5	4 (80 %)
PERIODE II 11 malades	0	2	1	2	1	7	6 (85 %)
PERIODE III 3 malades	0	3	0	5	0	5	3 (60 %)
TOTAL	1	7	1 (14 %)	9	2 (22 %)	17	13 (75 %)

II - CERTAINS FACTEURS SEMBLENT ETRE DETERMINANTS POUR LA =====

MORTALITE =====

A) L'ACIDOSE

Tous les enfants qui ont eu un pH inférieur à 7 sont morts. Même si, grâce à l'administration de substances tampons, on a réussi momentanément à relever ce pH, il est toujours redescendu par la suite malgré les énormes quantités de bicarbonate injectées.

Obs. 22 : 110 mEq de bicarbonate en 8 heures, le pH le plus élevé était à 7,06.

Obs. 29 : 165 mEq de bicarbonate en 24 heures.

Mais ce problème sera étudié plus en détail dans un chapitre ultérieur.

B) LA TEMPERATURE

Nous sommes loin d'avoir pu recueillir toutes les températures pré-opératoires. Mais il semble bien que les enfants descendus en dessous de 32° soient tous morts. Entre 32° et 34°, l'hypothermie reste un facteur aggravant notable si l'on ne s'en préoccupe pas d'une façon sérieuse.

C) LE DRAINAGE PLEURAL

Comme nous le verrons également dans un chapitre ultérieur, il semble bien que la mortalité soit sensiblement plus élevée chez les enfants non drainés en per-opératoire.

D) L'INFECTION

C'est une complication redoutable et qui entre pour une part importante dans le taux de mortalité. Des enfants qui avaient présenté des suites opératoires relativement simples; sont morts d'infection par la suite.

E) LES COMPLICATIONS DIGESTIVES

Elles sont peu fréquentes, mais gravissimes et grevées d'une lourde mortalité.

F) LES ERREURS DE REANIMATION

Qu'elles soient excessives ou insuffisantes, elles restent très souvent fatales :

Obs. 22 : la réanimation ventilatoire par bouche à bouche, puis bouche à tube a été trop "énergique". L'enfant présente à l'arrivée un pneumothorax bilatéral avec pneumopéritoine. Une situation grave sans doute à la naissance est devenue irréversible par "excès" de réanimation.

D'autres enfants, par contre, sont envoyés sans assistance ventilatoire, sans oxygène même, dans des conditions effrayables que nous avons déjà décrites plus haut, et surtout sans aucune protection vis-à-vis de l'acidose, qui existe chez tout enfant en anoxie, et arrivent ainsi en état d'acidose dépassée.

Après avoir étudié la mortalité suivant l'aspect clinique à l'arrivée et les différents facteurs aggravants, nous allons étudier les causes de cette mortalité suivant les périodes

III - CAUSES DES DECES SUIVANT LES PERIODES

=====

A) DURANT LA PERIODE I

Un enfant "bleu" (obs.7) est mort d'encombrement progressif; cet état prolongé aboutit à une défaillance cardio-circulatoire.

4 enfants "noirs" sont morts.

Pour deux (obs. 4 et 8), il s'agit d'une insuffisance ventilatoire qui existait en pré et per-opératoire et qui va s'aggravant rapidement en post-opératoire.

Pour les deux autres (obs. 5 et 10), cette insuffisance ventilatoire ne s'est dévoilée que progressivement en post-opératoire. Une amélioration transitoire a été obtenue par réintubation et ventilation manuelle, mais aucun traitement efficace n'est réellement entrepris.

Au total : pour cette période, il faut noter la part très importante, pour ne pas dire exclusive, des phénomènes d'inefficacité ventilatoire entraînant un encombrement progressif. Puis apparaissent, les signes d'insuffisance cardiovasculaire, et différents autres symptômes, tel le syndrome hémorragique, qui semble à postériori, être la traduction du stade ultime de ces grandes acidoses respiratoires.

B) DURANT LA PERIODE II

Un enfant "rose" est mort, mais il s'agit d'un syndrome occlusif prolongé entraînant une dénutrition majeure (obs. 18)

Un enfant "bleu" (obs. 15), grand polymalformé (atrésie de l'oesophage associée), était en hypothermie majeure. Il est mort dans un tableau d'ictère et de grande détresse respiratoire, sans thérapeutique par trop active étant donné le contexte.

Cinq enfants "noirs" sont morts (obs. 11, 14, 16, 17, 21) dans un tableau de détresse respiratoire majeure. Pour deux d'entre eux (obs. 11, 14) un état d'acidose sévère et dépassée était sûrement associé, mais aucun examen biologique ne permet de le confirmer. Pour les trois autres, (obs. 16, 17, 21) un traitement énergique n'avait pu être pratiqué qu'avec quelques heures de retard et n'a pas permis de compenser une acidose par trop sévère et irréversible.

Enfin, un enfant "noir" est mort au septième jour dans un tableau infectieux (pleurésie purulente vraisemblablement à l'origine d'une septicémie à pyocyaniques) (obs. 20).

Au total : durant cette période, la mortalité est due en part importante à l'acidose irréversible non ou peu corrigée en pré-opératoire. Les soins post-opératoires, souvent corrects, sont mis en oeuvre avec un grand retard. Le seul progrès réside dans le fait qu'un plus grand nombre d'enfants "noirs", bien transportés, sont parvenus jusqu'au service de Chirurgie.

C) DURANT LA PERIODE III

Sur 13 malades, trois sont décédés. Tous les trois étaient des enfants "noirs" à l'arrivée à l'hôpital. L'un avait un pneumothorax bilatéral et une grande acidose (obs. 22). Un autre présentait également un état de détresse respiratoire aiguë avec acidose dépassée (obs. 29). Le dernier est mort de troubles hémodynamiques très importants, alors que l'acidose des premières heures avait pu être rééquilibrée de manière efficace et stable.

Au total : c'est chez les enfants "noirs" que la mortalité reste importante. Cependant, elle a nettement diminué avec l'amélioration des conditions de la préparation à l'intervention et de la réanimation post-opératoire. A l'heure actuelle, on ne peut espérer faire diminuer encore cette mortalité qu'en entreprenant une réanimation efficace dès la naissance, en salle de travail, et non à l'arrivée à l'hôpital.

De plus, pour les suites opératoires, le cap difficile à passer semble être celui des 48 premières heures. En effet, sur 16 décès :

- 14 se situent dans les 48 heures suivant l'intervention.
- pour les 2 autres :
 - . l'un se situe au septième jour (obs. 20) : enfant mort de pleurésie purulente.
 - . l'autre se situe au 75ème jour (obs. 18) : enfant mort de dénutrition à la suite d'une longue histoire occlusive.

LE PROBLEME DE L' INFECTION

=====

Ce problème est un problème gravissime. En effet, il semble que le milieu hospitalier et, en particulier, les unités de soins intensifs (en contre partie des services énormes qu'elles rendent) paient un très lourd tribut à l'infection. Il est toujours dramatique de voir un enfant mourir d'infection alors que, par ailleurs, les suites opératoires auraient pu être favorables.

Sur nos 34 observations, 6 malades (soit 18 %) sont signalés comme ayant présenté des complications infectieuses et 2 en sont morts (soit 6 %).

Ces infections peuvent revêtir des aspects divers. Il peut s'agir de :

- 1) Suppurations pariétales : dans ces cas, nous avons retrouvé partout des bacilles pyocyaniques.

(Obs. 2, 12, 27) ils sont tous guéris.

(obs. 18). Cet enfant est mort des suites d'une péritonite occlusive.

- 2) Pleurésies purulentes : Nous en avons deux cas, toutes deux sont des pleurésies à bacilles pyocyaniques.

Obs. n° 2 : l'enfant a guéri après antibiothérapie massive.

Obs. n° 20 : l'enfant est mort au septième jour dans un tableau de syndrome infectieux généralisé. Il avait eu plusieurs ponctions pleurales et un drainage pleural posé tardivement au sixième jour.

3) Infections trachéo-pulmonaires

Chez deux enfants, on a retrouvé des bacilles pyocyaniques après culture des prélèvements trachéaux (obs. 20 - 28)

4) Péritonites

Obs. 18 : l'enfant présente un syndrome occlusif au 15ème jour, il est opéré à la troisième semaine. Par la suite, il fait une péritonite par lachage d'anastomose. L'enfant meurt dans un tableau de dénutrition importante et d'infection.

Tous ces enfants étaient sous antibiothérapie massive et préventive. Cela ne les a pas empêchés de faire des complications infectieuses. Cela peut éventuellement faire mettre en doute l'efficacité de l'antibiothérapie systématique préventive par contre, il faut insister sur l'intérêt extrême de faire des prélèvements bactériologiques multiples dès l'arrivée de l'enfant à l'hôpital. Ainsi, le cas échéant, on aura un germe de départ et l'antibiogramme correspondant.

Les prélèvements sont faits au niveau de tous les orifices (nez, gorge, oreilles, anus, vulve, yeux) et au niveau de l'ombilic. Ainsi, l'antibiothérapie préventive est adaptée à l'antibiogramme s'il y a lieu.

Mais, surtout, il faut insister sur les conditions d'asepsie "draconiennes" nécessaires pendant les soins de ces enfants. Et là, il s'agit non seulement de la formation correcte du personnel médical et infirmier, mais surtout de la discipline que chacun doit s'imposer.

Est-il besoin de rappeler que, toute ponction pleurale doit être pratiquée avec des précautions d'asepsie extrême. C'est là que l'on peut encore insister sur le bénéfice d'un drainage pleural posé d'emblée en per-opératoire. Il évite en effet toutes ces manipulations qui multiplient les risques surtout dans des salles de malades particulièrement infestées.

Les aspirations trachéales se font avec des sondes stériles baignant dans un liquide antiseptique et que l'on rince à l'eau stérile avant l'emploi. Au moment de l'utilisation, on prend soin de les manipuler avec des pinces stériles.

Les pansements sont occlusifs. On évite au maximum d'y toucher, écartant ainsi le plus possible les risques de contagion.

Chaque enfant doit avoir son matériel personnel. On change de blouse pour passer d'un malade à l'autre.

Mais il ne faut pas être trop optimiste. En effet, l'air reste un transmetteur direct pour les germes, et, dans l'état actuel des locaux et des possibilités, on voit difficilement comment supprimer toute infection.

C'est encore dans une thérapeutique efficace et bien adaptée que sont les plus grands espoirs. Mais, pour cela, il faut éviter les antibiothérapies massives et par trop aveugles. Il faut, au contraire, essayer de l'adapter au maximum aux germes et aux résultats de l'antibiogramme. (Association d'un antibiotique bactéricide et d'un antibiotique bactériostatique)

LE DRAINAGE PLEURAL

Au cours de cette étude, le drainage pleural nous a semblé être un geste capital et bénéfique pour nos petits malades. Si ce geste était loin d'être systématique au début (l'abstention était même la règle), les arguments physiopathologiques et théoriques, puis les résultats mêmes de nos observations ont contribué à nous convaincre de l'utilité et même de la nécessité de ce drainage.

I) LES ARGUMENTS PHYSIOPATHOLOGIQUES ET THEORIQUES

=====

A) RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE

L'embryologie et le mécanisme de formation des hernies diaphragmatiques, bien étudiées dans la thèse de J. WYPLOZ (hernies néonatales des coupes diaphragmatiques, Paris 1969), montrent que cette malformation se produit très tôt durant la vie intra-utérine, au deuxième mois de la grossesse environ. Les viscères abdominaux, au lieu de se développer dans l'abdomen, le font dans l'un des hémithorax (à gauche le plus fréquemment). Il va donc y avoir des perturbations notables tant dans le développement que dans la situation des poumons et du médiastin.

1) Du point de vue macroscopique

Les viscères herniés compriment le poulmon ipsilatéral, dont le développement va être extrêmement gêné ; mais ils compriment également le médiastin qu'ils refoulent dans l'hémithorax opposé et ainsi le poulmon controlatéral se trouve également gêné. Le développement du poulmon controlatéral est beaucoup moins entravé que celui du poulmon ipsi-latéral. Le volume du poulmon fonctionnel est considérablement réduit et la surface alvéolaire est donc très diminuée et insuffisante pour assurer une hématoxe correcte. Cela explique la cyanose souvent intense de ces enfants. Il n'est pas rare que l'on signale dans les compte-rendus d'autopsie que le poulmon gauche est de la taille d'une petite cerise ou d'une noix à l'aspect bien aéré cependant (obs. 10, 19)

Le déplacement médiastinal peut être à l'origine de troubles graves. Ainsi, s'il est important, il peut y avoir une occlusion des gros vaisseaux entraînant une gêne circulatoire. Au maximum, le passage de la circulation du stade foetal au stade définitif est compromis et il n'y a pas de fermeture ni du trou de Botal, ni du canal artériel . De plus, la compression des poulmons entraîne une résistance du lit artériel pulmonaire. On va donc avoir une surcharge ventriculaire droite et la pression veineuse va être élevée.

2) Du point de vue microscopique

Si macroscopiquement le développement du poulmon est réduit, cela entraîne un certain nombre de modifications microscopiques. Certaines données anatomopathologiques et surtout les travaux expérimentaux de LORIMIER, TIERNEY et PARKER

(Hypoplastic lungs in foetal lambs with surgically produced congenital diaphragmatic hernia, Surgery Saint Louis, 1967) permettent d'affirmer un certain nombre de faits.

Si le volume du poumon est réduit, par contre, il n'y a pas d'anomalie ni de diminution en nombre des branches de l'arbre vasculaires.

Il n'y a donc pas d'agénésie, mais un retard de maturation. Le nombre des alvéoles et des canaux aériens est normal, c'est uniquement leur taille qui est réduite. On se trouve donc face à un poumon hypoplastique. Le poumon controlatéral peut également être hypoplastique mais à un degré beaucoup moindre. Ces données correspondent d'ailleurs aux constatations nécropsiques et histologiques faites par l'anatomo-pathologiste du service du docteur PETIT (Monsieur GUBLER).

3) Retentissement sur la dynamique ventilatoire

L'étroitesse des voies aériennes va perturber la dynamique ventilatoire. En effet, si l'on applique la loi de Laplace

$$\text{Pression} = \frac{2 (\text{Tension des tissus} + \text{tension de surface})}{\text{rayon}}$$

à l'alvéole et à sa bronchiole terminale, on trouve que :

- si 15 centimètres d'eau de pression suffisent à déplisser une alvéole normale, il faut 45 centimètres d'eau de pression pour déplisser l'alvéole dont le rayon est trois fois plus petit.

Or, à 35 centimètres d'eau, certaines alvéoles commencent à se rompre. Mais la répartition des alvéoles de différentes tailles est irrégulière, donc il y a un grand danger à vouloir augmenter la pression pour déplisser toutes les alvéoles.

Mais une chose est certaine : si l'on sait respecter ces précautions de réanimation, ces poumons, qui ne sont pas agénésiques, reprennent assez rapidement un développement et une fonction normale s'ils sont mis dans de bonnes conditions ventilatoires.

4) Or, de quoi souffrent ces enfants

Ces enfants souffrent avant tout d'anoxie majeure qui va rapidement entraîner une acidose.

- en pré-opératoire : l'anoxie est due avant tout à l'insuffisance d'hématose par réduction de la surface alvéolaire utilisable. A gauche, cette surface alvéolaire est quasiment nulle et à droite, elle est notablement réduite par la hernie médiastinale. C'est donc plus de la moitié de la surface alvéolaire qui est inutilisée et inutilisable en l'absence d'intervention.
- en post-opératoire : cette anoxie est moindre après la décompression qu'entraîne l'intervention. Mais l'hypoplasie pulmonaire ne disparaît pas immédiatement et la surface alvéolaire reste donc encore en partie réduite, et, surtout le pneumothorax constant du côté de la hernie gêne la ré-expansion pulmonaire et donc empêche l'augmentation de la surface alvéolaire.

5) Comment améliorer cette anoxie

- En l'absence d'intervention, il n'y a guère qu'un apport massif d'oxygène favorisant l'hématose par le jeu des pressions partielles de gaz. La pose d'une sonde gastrique évite la dilatation aérique de l'estomac et des anses intestinales et empêche donc l'augmentation de la compression pulmonaire et médiastinale.

- Mais, le seul moyen réellement efficace est l'augmentation de la surface d'échange gazeux, c'est à dire :

- . d'une part, l'intervention qui réintègre les viscères dans l'abdomen et décomprime ainsi les poumons.
- . d'autre part, la réduction du pneumothorax en post-opératoire, et le drainage pleural est le meilleur moyen. Mais ce drainage ne sera pas aspiratif car si l'on tente de créer le vide dans la cavité pleurale, ce poumon hypoplastique ne va s'expandre, mais c'est le médiastin qui va être attiré (et l'on court donc le risque grave d'inefficacité cardiaque par coudure des gros vaisseaux). Ou bien c'est la paroi thoracique qui va se rétracter, et, de toute façon, il faudra pratiquer d'urgence une réinsufflation (obs. 8, 16).

B) ARGUMENTS THEORIQUES EN FAVEUR DU DRAINAGE PLEURAL

1) La pose d'un drainage pleural en per-opératoire

est excessivement simple, et, de plus, elle se fait dans des conditions d'asepsie idéale. C'est un argument positif.

Avant la fermeture du diaphragme, on pose un petit drain de Mathey dans le cul de sac pleural du côté atteint, et on le fait sortir par une contrincision thoracique. Ce drain est relié à un bocal rempli de Dakin. Ce drainage n'est pas aspiratif. On surveille :

- la perméabilité du drain : à chaque mouvement respiratoire le drain oscille.

- la résorption du pneumothorax. La pression pleural augmente lors de la réexpansion progressive du poumon. Le drainage permet ainsi à l'air superflu de s'échapper et le drain bulle. Grâce à ce drain l'équilibration des pressions intra-pleurales et extérieures favorise l'expansion spontanée et sans heurt de ce poumon fragile.

Il existe deux arguments négatifs en faveur de ce drainage d'emblée!

2) Les ponctions ou exsufflations ne sont pas sans danger :

On risque :

- une blessure du poumon à l'origine d'un pneumothorax suffoquant (obs. 16, 23).
- une blessure d'un vaisseau à l'origine d'un épanchement hémorragique (obs. 16).
- l'attaction par le vide du médiastin avec coudure des gros vaisseaux à l'origine d'une inefficacité cardiaque ou même d'un arrêt cardiaque
- l'attraction de la paroi thoracique.

Le pneumothorax se reproduit souvent ou même persiste, et parfois on sera amené à poser un drainage secondaire.

Enfin, avec la multiplication des ponctions, le risque septique est augmenté d'autant.

3) Le drainage secondaire

S'il a, dans certains cas, entraîné de véritables ressuscitations (obs. 23), il n'est pas sans danger non plus. De toute façon, si l'on en vient à poser un drainage en post-opératoire, il aurait peut être été plus simple de le poser d'emblée en per-opératoire. En effet, il sera souvent posé dans une situation dramatique de détresse respiratoire aiguë. Les conditions d'asepsie seront alors d'autant plus douteuses et le risque de blessure des viscères n'est pas nul.

Tous ces arguments négatifs invitent à la pose d'un drainage systématique per-opératoire.

II - ETUDE ANALYTIQUE DE NOS 34 OBSERVATIONS

A) SUIVANT LES PERIODES

1) Durant la période I

Sur 10 malades, 5 sont morts, aucun n'était drainé. 1 enfant (obs. 2) avait eu un drain en per-opératoire, il est vivant.

6 enfants ont eu des ponctions ou exsufflations : 5 sont morts de détresse respiratoire plus ou moins rapidement. 1 a été ponctionné deux fois et est vivant.

Aucun drain n'a été posé en post-opératoire.

2) Durant la période II

Sur 11 malades, 8 sont morts dont 5 étaient drainés, mais en post-opératoire seulement.

Aucun drain n'a été posé en per-opératoire.

7 enfants ont été ponctionnés ou exsufflés en fin d'intervention et sur ces 7 enfants :

- 2 ont été reponctionnés en post-opératoire (l'un est mort rapidement, l'autre a été drainé au sixième jour et est mort de pleurésie purulente).
- parmi les 5 restants : 4 ont eu un drain en post-opératoire et 3 sont morts.

3) Durant la période III

Sur 13 malades, 3 sont morts :

- 8 enfants ont eu un drainage en per-opératoire, 2 sont morts.
- 4 enfants ont été ponctionnés en fin d'intervention : parmi ceux-ci 3 ont été drainés en post-opératoire (1 est mort).
- Enfin, le dernier, qui n'avait pas été ponctionné, a été drainé en post-opératoire.

On voit donc qu'avec l'apparition d'un drainage per-opératoire plus systématique (associé, il faut le dire, à une amélioration de la préparation et de la réanimation des malades); on a une baisse notable de la mortalité.

//TABLEAU RECAPITULATIF DES DRAINAGES SUIVANT LES PERIODES//

	DRAINAGE PER-OPERATOIRE	PONCTIONS EXSUFFLATIONS	DRAINAGE POST-OPERATOIRE	DECES
ODE I alades	1	7 (5 morts)	0	5 morts (tous de D.R.) (50 %)
ODE II alades	0	7 (5 morts)	6 (5 morts)	8 morts (72 %) 6 de D.R. 1 de pleurésie
ODE III alades	8 (2 morts)	5 (1 mort)	4 (1 mort)	3 morts (23 %) 2 de D.R.

B) SUIVANT L'ETAT CLINIQUE A L'ARRIVEE

En rassemblant sur un même tableau, l'état clinique de l'enfant, le drainage ou l'absence de drainage, il nous semble que les résultats sont assez parlants. Le bénéfice du drainage apparaît de manière évidente : en effet, la mortalité est nettement plus forte dans les groupes des enfants non drainés ou drainés tardivement.

(Nous séparons nettement la colonne des non-drainés car, parmi ceux-ci, figurent un certain nombre que l'on trouve également dans la colonne des ponctionnés ou exsufflés.

	DRAINAGE PER-OPERATOIRE	PONCTIONS EXSUFFLATIONS	DRAINAGE POST-OPERATOIRE	NON DRAINES
IRS" 7	4 (2 morts)	9 (8 morts)	5 (5 morts)	8 (6 morts)
LEUS")	2	5 (1 mort)	4 (1 mort)	3 (1 mort)
SES" 7	3	4 (1 mort)	1	3 (1 mort)
agnostic examen stématis- e 1	0	0	0	1
TOTAL 34	9 (2 morts)	18 (10 morts)	10 (6 morts)	15 (8 morts)

C) SUIVANT LES SUITES OPERATOIRES

1) Pour les 9 enfants drainés d'emblée en per-opératoire

- 5 ont eu des suites opératoires simples (soit 55 %). Le poumon a regagné assez rapidement la paroi (obs. 25, 26, 31, 32, 33) (en moyenne moins de quatre jours).
- 2 ont présenté quelques complications : l'un a fait une pleurésie purulente et a guéri (obs. 2). L'autre a fait une récurrence de pneumothorax qui a regressé lentement par la suite (obs. 30)
- enfin, 2 sont morts (obs. 22, 34).

2) Pour les 15 enfants non drainés

- 5 enfants seulement ont eu des suites opératoires simples (soit 33 %) (obs. 1, 3, 6, 9, 13).
- 2 ont eu des complications mais ont guéri. (obs. 12, 27).
Il s'agissait de suppurations pariétales et de complications digestives.
- 4 sont morts très rapidement de détresse respiratoire majeure (obs. 4, 8, 14, 21).
- Enfin, les 4 derniers sont morts de complications pulmonaires pour 3 (obs. 5, 7, 10), digestives pour 1 (obs. 18).

3) Pour les 10 enfants drainés tardivement

- 2 seulement ont eu des suites simples (soit 20 %) (obs. 19, 14)
- 2 ont eu des complications mais ont guéri et surtout ont été spectaculairement améliorés par le drainage (obs. 23, 16)
- 4 sont morts très rapidement dans un tableau de détresse respiratoire aiguë (obs. 11, 16, 17, 29).
- 2 sont morts de complications (obs. 15, 20) dont un de pleurésie purulente drainée tardivement, après des ponctions multiples.

Nous allons maintenant essayer de rassembler ces résultats dans un tableau

	NOMBRE DE MALADES	DECES	% MORTALITE
ENFANTS DRAINES	15	8	53 %
DRAINAGE OPERATOIRE	9	2	22 %
DRAINAGE TARDIF -OPERATOIRE	10	6	60 %

Nous voyons donc que le pourcentage de mortalité est nettement moins élevé parmi les enfants drainé d'emblée.

De plus, si nous prenons le nombre d'enfants qui sortent de salle d'opération sans drainage, soit 25 malades ; finalement, 10 ont eu besoin d'un drainage ultérieurement, donc presque un enfant sur deux parmi les non drainés. Au total, il y a 19 enfants sur 34 (soit plus de la moitié) qui ont été drainés. Lors que l'on constate le peu d'inconvénients et au contraire les avantages que présentent la pose d'un drain en per-opératoire, il semble sage de le faire d'emblée pour tous les enfants.

Dans les suites opératoires la perméabilité et l'efficacité du drain sont étroitement surveillées : le drain oscille avec les mouvements respiratoires et bulle tant que persiste un pneumothorax . La régression de ce pneumothorax est surveillée par des examens radiologiques bi-quotidiens. Le drain n'est enlevé que lorsque le poumon a regagné la paroi thoracique, ce qui est objectivé par :

- l'auscultation
- la radio pulmonaire
- le drain (il oscille mais ne bulle plus).

Dans la moyenne des cas, ceci demande trois à quatre jours. Mais parfois, il est nécessaire de laisser le drain beaucoup plus longtemps, jusqu'à 10 jours (obs. 33).

L' ACIDOSE

=====

L'anoxie néonatale, si elle n'est pas dépistée et traitée à temps, entraîne un état d'acidose gazeuse et métabolique qui peut rapidement atteindre un stade irréversible. Sur 17 de nos observations comportant les études de pH, nous notons 7 décès, et, parmi ces 7 décès, 5 sont imputables à une détresse respiratoire ayant entraîné un état d'acidose irréversible. C'est dire l'importance de ce problème. Après avoir fait un rappel de quelques notions de physiologie pulmonaire à la naissance, nous donnerons quelques définitions du système tampon. Puis nous étudierons le mécanisme de l'acidose lors des détresses respiratoires. Enfin, nous terminerons sur une étude analytique de nos observations qui débouchera sur un schéma thérapeutique.

I - PHYSIOLOGIE PULMONAIRE A LA NAISSANCE

=====

Les transformations physiologiques respiratoires et circulatoires au cours de la période néonatale sont étroitement liées à l'équilibre acidobasique.

Au moment de la naissance, l'hématose pulmonaire active succède à l'hématose placentaire passive et cela d'une manière très brutale et non par adaptation progressive. L'ouverture du circuit sanguin pulmonaire dépend de la respiration. A la naissance, les résistances qui existent dans la circulation pulmonaire sont très élevées ; seule l'expansion alvéolaire diminue les résistances :

c'est-à-dire l'importance de la libération des voies aériennes et, au besoin, de la ventilation artificielle, afin de favoriser cette expansion alvéolaire.

Le tonus des vaisseaux pulmonaires est sensible aux variations de tension des gaz du sang. L'hypoxie et l'acidose augmentent les résistances de la petite circulation. Ainsi, dans l'hypoventilation, la pression partielle d'oxygène diminue, et, par voie réflexe, on obtient une vasoconstriction des vaisseaux pulmonaires. Si la résistance de ces vaisseaux devient supérieure à la force cardiaque, la circulation reprend un type foetal avec shunt droit-gauche au niveau du foramen oval, du canal artériel et des zones mal ventilées. Mais il n'y a plus de placenta pour compenser et il y a un grand danger d'asphyxie.

Si, à la naissance, la mise en route de la ventilation s'accompagne d'une asphyxie physiologique provoquant une acidose mixte, la composante respiratoire va se corriger très vite dans les conditions normales. Une petite acidose métabolique persiste due vraisemblablement à une immaturité rénale et surtout au jeûne, alors que la dépense calorique est importante. Cependant, le pH remonte dans les heures qui suivent pour atteindre sa valeur normale de 7,40.

En fin de compte, pour obtenir une hématoxe pulmonaire active, il est essentiel d'obtenir :

- un bon déplissement alvéolaire (au besoin par désobstruction soigneuse et même ventilation artificielle).
- une pression partielle d'oxygène correcte pour éviter l'hypoxie entraînant des phénomènes de vaso-constriction tout à fait nocifs.

II - QUELQUES DEFINITIONS DU SYSTEME TAMPON

=====

Avant d'aborder le mécanisme de l'acidose, il nous semble indispensable de bien connaître quelques définitions :

1) Le pouvoir tampon

C'est la propriété que possède un système d'amortir des variations de pH consécutives à l'addition d'un acide ou d'une base. Ce pouvoir est lié à la présence de groupements qui captent ou cèdent facilement l'ion H^+ . Dans le plasma, le principal système tampon est le système bicarbonate - acide carbonique auquel le pH est relié selon la formule de Henderson-Hasselback

$$pH = pK + \text{Log} \frac{\text{bicarbonate}}{\text{acide carbonique}}$$

2) Bases tampons ou "Buffer bases".

Terme proposé par Singer et Hastings représentant la somme des cations liés aux anions qui possèdent un pouvoir tampon (bicarbonates, hémoglobine, protéines, phosphates).

3) Les bicarbonates standards :

représentent la teneur en bicarbonates du plasma vrai, obtenu en rééquilibrant sous une pression partielle de CO_2 de 40 mm Hg un sang total complètement oxygéné. Le chiffre normal est de 24 mEq/litre.

4) L'excès de base ou "Base excess" ou B.E.

C'est l'excès ou le déficit des bases contenues dans le sang. Il s'exprime par le nombre de milli-équivalents acides ou basiques qu'il faudrait ajouter à 1 litre de sang pour normaliser le pH sous une pression de $\text{CO}_2 = 40 \text{ mm Hg}$ et une température de 38° .

- si le résultat est positif, il y a un excès de bases ou un déficit d'acides.
- si le résultat est négatif, il y a un déficit de bases ou un excès d'acides.

III - MECANISME DE L'ACIDOSE AU COURS DES DETRESSES RESPIRATOIRES

Du fait de l'insuffisance relative du fonctionnement rénal chez le nouveau-né, toute entrave à la respiration va avoir des conséquences rapides et graves.

A) LES CAUSES DE CETTE ACIDOSE

L'émonctoire de CO_2 ne fonctionne pas correctement car la surface d'échange gazeux est extrêmement réduite. Il s'en suit

- une accumulation de CO_2 dissous dans le sang, comme l'indique la pCO_2 qui peut atteindre des chiffres énormes, parfois 100 voire même 150 mm Hg. Il y a donc accumulation d'acide carbonique qui va s'ioniser et entraîner ainsi la formation de bicarbonates. Mais celle-ci ne suffit plus et n'est plus proportionnelle à la production de CO_2 au bout d'un certain temps. L'acidose se décompense.

- l'hypoxie concomitante, due à l'insuffisance d'hématose, va aggraver la situation. Les métabolismes vont se faire en anaérobiose et ainsi s'accumulent les lactates, les pyruvates, les phosphates... Ceux-ci vont dégrader une certaine quantité de bicarbonates en acide carbonique : l'acidose s'aggrave et, de gazeuse initialement, elle devient métabolique. Le rein ne peut pas éliminer rapidement l'accumulation de tous ces acides.

La circulation du nouveau-né est très instable, et l'hypoxie entraîne une inversion des shunts avec retour à une circulation du type foetal. Il se produit alors une ischémie pulmonaire et une aggravation de l'hypoxie.

Si un traitement efficace n'intervient pas rapidement, le cercle vicieux se ferme : la respiration s'accélère, la dépense énergétique augmente et se fait en anaérobiose, il en découle une accumulation d'acide lactique et donc une aggravation de l'acidose.

B) LES EFFETS NOCIFS DE CETTE ACIDOSE

Ils interviennent rapidement et aggravent d'autant la situation.

1) Au niveau du système cardio-vasculaire

L'acidose stimule le système sympato-adréalinique. On a donc une décharge de catécholamines qui provoquent :

- une augmentation des résistances périphériques, elles favorisent ainsi la réduction des micro-circulations et aggravent l'acidose.
- une augmentation de la résistance de l'artère pulmonaire à l'origine du shunt droit gauche qui aggrave l'anoxie.
- une vaso-constriction des vaisseaux rénaux qui provoque une oligurie.

Les vaisseaux cérébraux et coronaires sont assez peu sensibles aux catécholamines : les circulations cérébrales et cardiaques se trouvent donc intensifiées.

L'acidose a une action néfaste sur le myocarde ; elle déprime l'activité inotrope et chronotrope ; mais elle est masquée au début par l'action des catécholamines. Si cette acidose est durable, on verra apparaître un collapsus cardio-vasculaire.

2) Au niveau du rein

Le fonctionnement rénal déjà limité est déprimé par l'acidose. Si cette acidose est modérée, l'absorption des bicarbonates n'est pas modifiée. Si l'acidose est sévère ($\text{pH} < 7,25$), on a une diminution de la filtration glomérulaire et une altération du fonctionnement tubulaire : il n'y a pas de réabsorption du sodium et du potassium. La "fuite rénale" des bicarbonates est la conséquence de l'inhibition de l'anhydrase carbonique par l'acidose et aggrave celle-ci d'autant.

3) Au niveau du métabolisme cellulaire

On a une perturbation de l'utilisation cellulaire du glucose et peut être une inhibition de l'insuline.

On a également une hyperkaliémie par échanges entre les ions H^+ et K^+ (3 K^+ sortent pour 1 H^+ et 2 Na^+)

4) Pour résumer schématiquement

Si on a une acidose modérée, on observe :

- une stimulation des centres respiratoires
- une sécrétion d'adrénaline
- une réabsorption de bicarbonates

Si cette acidose devient intense : elle se décompense. Les effets dépresseurs dominent :

- défaillance rénale
- collapsus cardio-vasculaire
- perturbations du métabolisme cellulaire.

C) COMPOSANTES DE L'ACIDOSE AU COURS DES DETRESSES
RESPIRATOIRES DU NOUVEAU-NE ATTEINT DE HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

L'acidose peut être seulement respiratoire. On a alors :

- { une pCO_2 élevée (> 40 mm Hg)
- { un BE normal (= 0)

Mais elle devient rapidement mixte. La composante métabolique est indiquée par :

{ La chute des bicarbonates ($< 24 \text{ mEq/l.}$)
{ un B E négatif.

1) La composante respiratoire

de cette acidose s'explique essentiellement par :

- l'insuffisance de surface alvéolocapillaire propre aux échanges gazeux. Elle est due :
 - . d'une part à l'hypoplasie (parfois très importante) du poulmon du côté atteint et en général non fonctionnel avant l'intervention.
 - . d'autre part à la compression du parenchyme pulmonaire du côté opposé qui ne possède pas la place suffisante pour une expansion efficace.

2) La composante métabolique

s'explique par :

- l'hypoxie qui entraîne le catabolisme anaérobie et donc la fatigue musculaire avec augmentation de l'acide lactique.
- le jeûne
- l'augmentation de la dépense énergétique lors des efforts de ventilation et ceci en anaérobiose.
- l'insuffisance de fonction épuratrice du rein qui entraîne l'insuffisance d'élimination des phosphates et de la réabsorption des bicarbonates. Ceci est dû à l'immaturité tubulaire et aggravé par la diminution du débit sanguin rénal.

Donc cette acidose d'abord respiratoire devient rapidement métabolique et on voit donc que la mesure du pH, de la $p\text{CO}_2$, des bicarbonates et du B E est indispensable pour juger de la gravité de la situation et pour surveiller l'efficacité du traitement

IV - ETUDE DES OBSERVATIONS

=====

Sur nos 34 observations, 17 cas seulement comportent des études du pH et tous ne présentent pas le même intérêt, car certains dossiers n'ont des mesures du pH que tardives ou post-opératoires, mais non pré-opératoires, ce qui nous semble présenter un intérêt moindre.

Bien que cela soit discuté par certains auteurs, il nous semble qu'il y ait un certain parallélisme entre l'aspect clinique et le taux du pH. Ainsi, comme nous l'avons fait un peu plus haut, nous avons divisé nos enfants en trois catégories, suivant leur aspect à l'arrivée.

Nous avons retenu 11 dossiers : ces enfants ont eu deux mesures de pH avec injection de bicarbonate entre les deux durant la phase pré-opératoire.

- Dans le groupe des enfants "noirs " (obs. 16, 21, 22, 26, 30, 34)

Les enfants qui avaient un pH inférieur à 7 sont tous morts quelque soient les quantités de bicarbonates administrées. (obs. 16, 21, 22).

Pour l'obs. 34 : le premier pH est à 7, l'enfant reçoit 25 mEq de bicarbonate et le pH remonte à 7,50 ; par la suite, le pH reste stable, mais l'enfant meurt de troubles hémodynamiques.

Les deux derniers cas nous paraissent particulièrement intéressants :

Obs. 26 : le premier pH est à 7,16, l'enfant reçoit d'emblée 30 mEq de bicarbonate, le pH suivant est à 7,45 et se maintiendra ainsi sans aucune nouvelle injection. Rééquilibré en préopératoire, l'enfant a des suites très simples.

Obs. 30 : le premier pH est à 7,04, l'enfant reçoit 14 mEq de bicarbonate, le pH suivant est à 7,17, L'enfant fait alors un nouvel accès de détresse respiratoire et reçoit 12 mEq de bicarbonate. On l'opère et le pH post-opératoire est à 7,30 (donc encore un peu bas). Il apparaît ainsi que, vue l'importance de la détresse respiratoire, les doses de bicarbonates étaient un peu insuffisantes.

Pour les enfants "noirs", les pH étaient donc inférieurs à 7,20 et les quantités de bicarbonate ont varié de 15 à 20 mEq (voire plus...).

- Dans le groupe des enfants "bleus" (obs. 25, 28, 33)

le pH de départ variait de 7,10 à 7,25.

Obs. 25 : premier pH = 7,08, on injecte 20 mEq de bicarbonate, pH suivant = 7,50. Il est stable par la suite sans aucune injection.

Obs. 33 : premier pH = 7,23, on injecte 10 mEq de bicarbonate, pH suivant = 7,35. Il se stabilise par la suite sans réinjection.

Obs. 28 : premier pH = 7,25, on injecte 7,5 mEq de bicarbonate, pH suivant = 7,35. Il se stabilise également sans réinjection.

Pour ces enfants "bleus", les quantités de bicarbonate nécessaires pour obtenir un pH correct et stable sont donc moindres de l'ordre de 10 à 20 mEq (pour l'enfant de 3 kg environ).

- Dans le groupe des enfants "roses" (obs. 31, 32)

le pH de départ a toujours été supérieur à 7,25.

Obs. 31 : le premier pH est à 7,27, l'enfant reçoit 7,5 mEq de bicarbonate, le pH suivant est à 7,40. Il reste stable.

Obs. 32 : le premier pH est à 7,35, l'enfant reçoit 7,5 mEq de bicarbonate, le pH suivant est à 7,38. Il reste stable.

Les quantités de bicarbonate injectées sont faibles pour cette catégorie d'enfants, de l'ordre de 5 à 7,5 mEq.

- Plusieurs faits sont à noter :

Pour les enfants ayant eu un pH inférieur à 7, même si momentanément on réussit à le remonter au dessus de 7, par la suite le pH est toujours redescendu : il s'agit vraisemblablement de lésions irréversibles dues à une anoxie prolongée.

Pour les enfants "noirs", dont le pH est entre 7 et 7,2 sans doute la détresse respiratoire est intense et sévère, mais encore suffisamment récente pour que les troubles ne soient pas irréversibles.

Les enfants, qui ont un pH normalisé en pré-opératoire (à moins d'accident aigu survenant par la suite) voient leur pH rester stable sans aucune nouvelle injection.

Enfin, à signaler le cas de l'observation n° 23. L'enfant présente en post-opératoire un accès aigu de détresse respiratoire du à un pneumothorax suffocant. Juste après le prélèvement pour Astrup, on pratique une injection de 20 mEq de bicarbonate. Les résultats reviennent avec un pH à 7,30, B E = + 10. On s'inquiète d'avoir injecté une telle quantité de bicarbonate alors que les résultats étaient si peu perturbés. L'enfant ne fait aucune complication, et le nouvel Astrup montre : pH = 7,50, B E = 0. Il semble donc que ces enfant, à l'équilibre respiratoire extrêmement précaire, supportent aisément des quantités assez importantes de bicarbonate.

Bicarbonate ^ pH

50 mEq 7,5

45 mEq 7,4

40 mEq 7,3

35 mEq 7,2

30 mEq 7,1

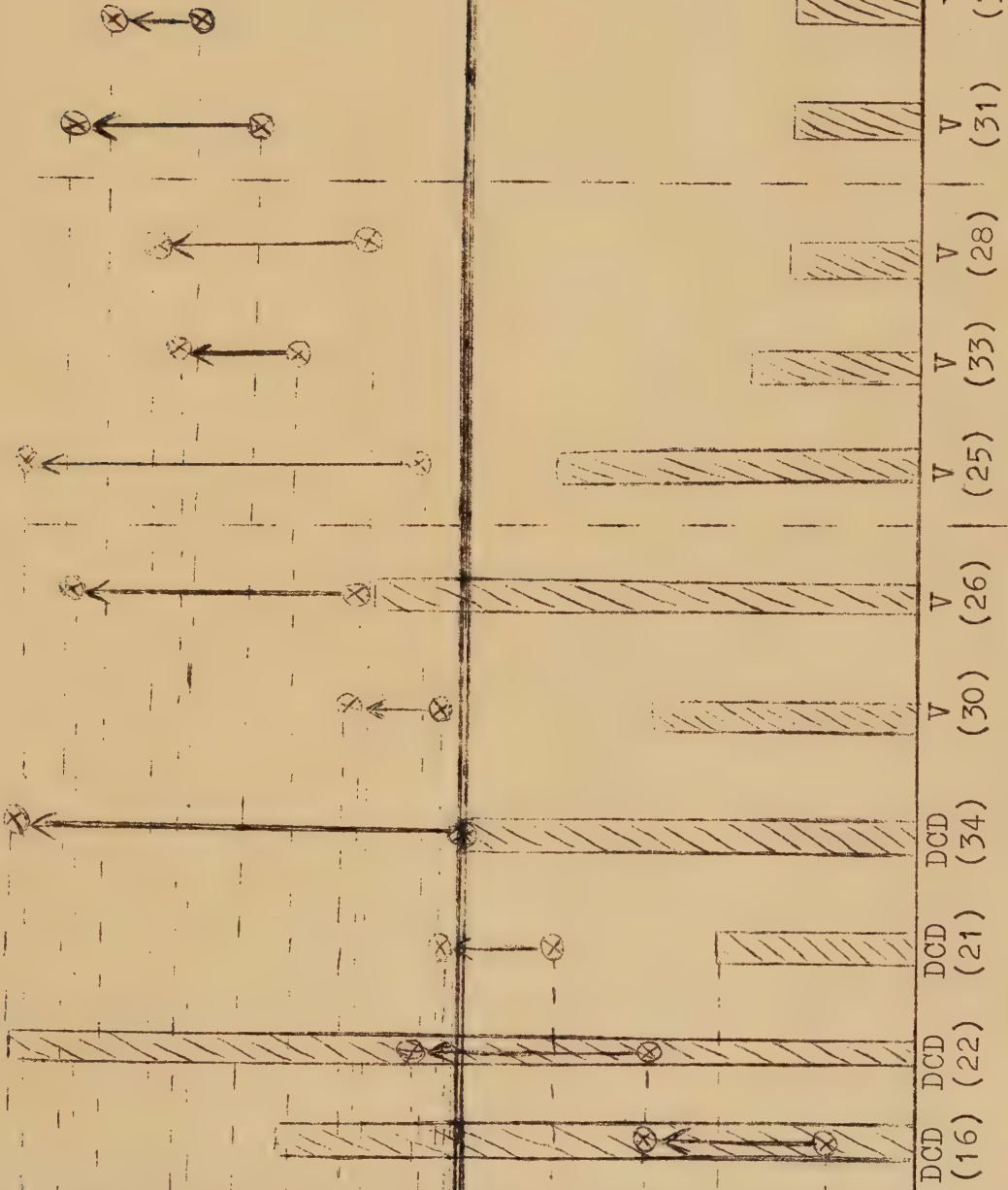
25 mEq 7

20 mEq 6,9

15 mEq 6,8

10 mEq 6,7

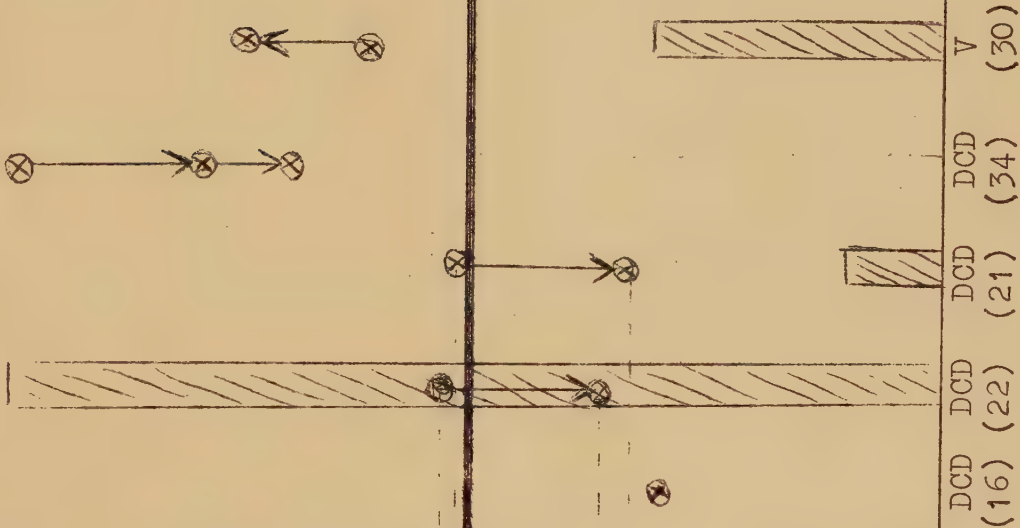
5 mEq 6,6



// pH POST - OPERATOIRES //

Bicarbonate ↑
50
45
40
35
30
25
20
15
10
5

pH
7,5
7,4
7,3
7,2
7,1
7
6,9
6,8
6,7
6,6



ENFANTS "NOIRS"

ATTITUDE THERAPEUTIQUE PROPOSEE

=====

Aussi adaptées et perfectionnées que soient les techniques de réanimation à l'heure actuelle, ce n'est pas en essayant de rattraper des situations plus ou moins désespérées à l'arrivée à l'hôpital que l'on pourra améliorer notablement le pronostic de cette malformation ; mais c'est bien, non seulement en faisant le diagnostic dès la naissance en salle de travail, mais encore en pratiquant quelques gestes indispensables (et en évitant d'autres) dès les premiers symptômes.

Nous allons donc essayer d'exposer, de manière chronologique, quelle attitude on doit adopter .

I - A LA NAISSANCE, EN SALLE DE TRAVAIL

=====

A) FAIRE LE DIAGNOSTIC

C'est dès la naissance, en salle de travail, que le diagnostic devrait être fait, surtout dans ces formes majeures de hernies diaphragmatiques qui, si elles ne font pas parler d'elles immédiatement, le font dans les heures qui suivent.

Tout nouveau-né, quelque soit son état à la naissance, devrait être examiné de manière soigneuse et systématique.

Ainsi, chez l'enfant ne présentant encore aucun signe fonctionnel, on pourrait constater la triade symptomatique typique de la hernie diaphragmatique:

- hémithorax muet
- refoulement du médiastin dans l'hémithorax opposé (objectivé par le déplacement des bruits du coeur). Cet hémithorax peut même apparaître plus bombant que normalement.
- 1 - abdomen plat

Ce diagnostic sera d'autant plus évident, si l'enfant présente une gêne respiratoire associée.

B) LE DIAGNOSTIC EST POSE, QUE FAUT-IL FAIRE ?

- 1) L'enfant ne présente que peu de signes fonctionnels (enfant "rose").

On le place en atmosphère riche en oxygène, au chaud. On pose une sonde gastrique et on le manipule au minimum ; en effet, les manipulations risquent d'être à l'origine d'une décompensation aussi brutale que dramatique.

En prévision du transport et en prévention de l'acidose (toujours latente), on passe par voie ombilicale 5 mEq de bicarbonate au total (soit 10 ml de bicarbonate semi-molaire).

2) Les signes fonctionnels sont importants (enfant "bleu et enfant "noir")

C'est là l'importance d'avoir fait le diagnostic car le réflexe de bon nombre est de se précipiter sur le masque et d'insuffler ainsi l'enfant sous pression . Ce geste a pour résultat de gonfler l'estomac autant que les poumons et ainsi de comprimer le peu de parenchyme fonctionnel.

Il faut avant tout :

- intuber ces enfants (c'est dire l'importance et même la nécessité pour les personnes qui participent aux accouchements d'être parfaitement rompues à la pratique de l'intubation du nouveau-né).
- les ventiler à faible pression (une pression trop élevée risque de rompre les alvéoles fragiles de ces petits poumons hypoplastiques).
- poser une sonde gastrique (elle permet d'éviter la dilatation aérique de l'estomac et des anses grêles)
- et surtout, compenser l'acidose existante. Pour cela, il ne faut pas attendre des résultats de laboratoire qui, même s'ils parviennent rapidement, sont de toute façon trop tardifs dans une telle situation. Il faut donc passer d'emblée un minimum de 10 ml/kg de bicarbonate semi-molaire pour un enfant "bleu". Si l'état de l'enfant est dramatique, enfant "noir", on peut même aller jusqu'à 15 ml/kg. Cette injection se fait assez rapidement par la veine ombilicale. Le personnel des maternités a une grande habitude de cette voie d'abord, et cela permet de préserver le capital veineux tant pour l'anesthésie que pour la réanimation post-opératoire.

- pendant ces différentes manoeuvres, on prend soin de garder cet enfant au chaud : l'hypothermie est un facteur aggravant notable.

Ce n'est pas à la maternité de faire un bilan diagnostique complet car le risque de décompensation est grand. A la moindre suspicion, il faut se mettre en rapport immédiatement avec un centre chirurgical spécialisé.

III - MISE EN RAPPORT TELEPHONIQUE ET TRANSPORT

=====

Pendant que les premiers soins d'urgence sont pratiqués, la maternité se met en rapport téléphonique avec l'hôpital. Ce coup de téléphone permet à l'Equipe Spécialisée dans les urgences néo-natales de donner des directives aussi précises que formelles pour le transport de l'enfant. Il permet également à l'équipe médicale de réanimation et à l'équipe chirurgicale d'être prête sur place à l'arrivée de l'enfant.

Avant le départ, l'enfant est placé :

- sous oxygène (par inhalation ou intubation)
- au chaud dans un incubateur.
- avec une sonde gastrique.

Il aura reçu la quantité de bicarbonate correspondant à son état et nécessaire à le protéger efficacement des risques d'acidose.

Alors seulement, l'enfant, dans son incubateur et sous oxygène, sera placé dans l'ambulance et si possible accompagné d'une personne compétente. Celle-ci pourra, en effet, durant le trajet et au besoin, intuber l'enfant, le ventiler, lui administrer les quantités de tampon nécessaires.

Ainsi transporté, l'enfant est protégé au maximum des risques

{	d'anoxie
	d'hypothermie
	d'acidose

Le matériel nécessaire à la réanimation de ces nouveau-nés, aussi bien à la maternité que dans l'ambulance, comprend plusieurs choses :

- le matériel d'intubation (laryngoscope à petite lame droite, sondes d'intubation type Portex n° 2, 5 et 3, raccords correspondants, ramette avec source d'oxygène, pince de Magill, aspirateur et sondes d'aspiration, canules de Mayo...)
- des sondes gastriques
- catheters ombilicaux et matériel nécessaire à sa pose..
- seringues
- ampoules de bicarbonate (ampoule de 10 ml contenant 5 mEq de bicarbonate semi-molaire)..
- incubateur.

III - A L'ARRIVEE A L'HOPITAL

=====

Après un rapide bilan clinique, il convient, si cela n'a pas déjà été fait en maternité ou durant le transport, de pratiquer quelques gestes essentiels :

- assurer une ventilation correcte :

intubation oxygène, mise sous R.P.R., au besoin, avec des pressions d'insufflation aussi faibles que possibles
 ≈ 15 cm d'H₂ O (ne jamais dépasser 30 cm d'H₂ O).

- assurer un équilibre acido-basique correct

1) Si l'enfant n'a reçu aucune substance tampon depuis la naissance, avant même d'avoir les résultats de l'Astrup on injectera du bicarbonate semi-molaire.

pour un enfant "noir" : 15 ml/kg

pour un enfant "bleu" : 10 ml/kg

pour un enfant "rose" : 2 à 5 ml/kg.

2) Si l'enfant a déjà reçu des substances tampons et si celles-ci semblent en quantité suffisante, on attend le résultat de l'Astrup pour ajuster éventuellement une dose d'appoint suivant les résultats et selon la formule.

$$\begin{array}{l} \text{nombre de mEq de} \\ \text{bicarbonate à injecter} \end{array} = \frac{\text{B D x poids de l'enfant}}{2}$$

- assurer une température convenable :

Un enfant correctement transporté devrait arriver à l'hôpital avec une température entre 35° 5 et 36° 5. De toute façon, dès son arrivée, on le place en couveuse.

- si cela n'avait pas encore été fait, on pose une sonde gastrique.

C'est alors que l'on peut et que l'on doit pratiquer les examens de routine :

- ionogramme, numération et formule sanguines, groupe, glycémie, calcémie, et surtout,
- les prélèvements bactériologiques, multiples, au niveau de tous les orifices. Ils permettent, s'il y a lieu, d'avoir un germe de départ et l'antibiogramme correspondant.

On s'assure d'un abord veineux convenable, au besoin par une dénudation au niveau du membre supérieur. Elle servira aussi bien pour l'induction et durant l'anesthésie, que pour la réanimation post-opératoire. Le catheter ombilical n'est plus utilisable pendant l'intervention, vue la voie d'abord chirurgicale.

On pratique une radio thoracique de face et de profil. Durant celle-ci, la présence d'une personne compétente est indispensable, car il existe un risque de décompensation brutale.

Enfin, on peut mettre en place une sonde rectale pour faciliter l'évacuation du méconium

Durant cette période de préparation, l'enfant peut à tout moment faire un accès de détresse respiratoire. Il faut le savoir et ainsi être prêt à pratiquer une assistance ventilatoire et à prévenir l'acidose, existant au cours de tout accident anoxique, par l'injection de doses d'appoint de bicarbonate.

On fera un second prélèvement artériel pour mesurer les gaz du sang, le pH, le "base excess" juste en pré-opératoire. Ainsi, on pourra juger de l'efficacité des doses de tampons injectées durant cette phase de préparation et, surtout, on pourra éventuellement les compléter.

Ainsi, on amène sur la table d'opération un enfant

- réchauffé
- rééquilibré
- ventilé au mieux.

IV - L'ANESTHESIE ET L'INTERVENTION

=====

Le traitement chirurgical doit être entrepris d'urgence, et même d'extrême urgence pour ces cas vus avant la 24ème heure.

En effet, seule la levée de l'obstacle, crée par la malformation, permet :

- une fonction cardio-respiratoire correcte,
- la maturation pulmonaire autrement impossible.

Nous avons vu que cette urgence ne veut pas dire précipitation et que, contrairement à ce qui fut fait durant la période I, certains gestes de réanimation sont nécessaires avant l'intervention. Cependant, il ne faut pas perdre de temps.

A) L'ANESTHESIE

1) La prémédication

se borne à l'injection de $1/16^e$ à $1/32^e$ de mg d'Atropine et d'une demi ampoule de Vitamine K₁. Mais le mauvais état circulatoire fait que ces deux drogues ne sont pas toujours utilisées en temps voulu.

2) L'induction

Elle se fait directement par la sonde d'intubation au Fluothane pour les enfants déjà intubés.

Pour les enfants "roses", elle se fait avec du Pentothal dilué à 0,5 %. L'intubation se fait alors sous curare rapide à raison de 1 mg/kg.

3) L'intubation

sera de préférence nasale car cela est plus confortable pour une éventuelle ventilation post-opératoire qui peut être prolongée.

4) L'entretien

l'anesthésie reste légère et aussi peu toxique que possible. Elle est maintenue durant l'intervention par des traces de Fluothane. Restent plusieurs points essentiels :

- le problème des curares
- la surveillance de ce malade (ventilation, réchauffement,...

Le gros problème est dans l'administration des curares : la descente des viscères dans l'abdomen doit s'accompagner d'une bonne curarisation pour aider le chirurgien. Si cette curarisation est correcte, la traction, exercée sur les mésos par le chirurgien sera moindre et donc cette manoeuvre sera moins choquante. Cela est particulièrement important au moment de la descente de la rate ou du foie.

La meilleure curarisation est celle obtenue par les curares rapides. Nous les réinjectons à la dose de $3/4$ mg/kg et, au besoin, à deux reprises.

La descente des organes effectuée, la suture de la brèche doit également être faite avec une bonne immobilité diaphragmatique ; il faut donc que la curarisation soit suffisante.

La disposition des anses intestinales dans l'abdomen peut s'accompagner d'une curarisation correcte ; mais lors de la fermeture de la paroi il importe que cette curarisation ne soit pas complète ; elle permettrait alors au chirurgien de fermer trop facilement la paroi coûte que coûte en tassant le contenu abdominal, et ce geste pourrait être regretté dans les suites.

Nous nous contentons donc d'une curarisation pour la disposition des anses : elle permet d'apprécier le rapport contenant - contenu et invite le chirurgien à laisser une hernie musculaire de sécurité en cas de disproportion.

Dans le cas de hernie vue avant la 24ème heure, la dilatation intestinale n'a, en général, pas eu le temps de se produire, et la fermeture pariétale ne pose que peu de problème.

Toutefois, plusieurs incidents peuvent être à déplorer. Ce sont :

- des oedèmes des membres inférieurs par compression de la veine cave inférieure et gêne à la circulation de retour.
- une gêne au jeu diaphragmatique par compression des viscères abdominaux.
- dans certains cas, une aplasie abdominale très importante.
- une souffrance cardio-vasculaire importante qui entraîne une grosse dilatation hépatique souvent plus gênante que la dilatation des anses grêles.

En résumé, les doses de curare répétées sont de 1 mg/kg, puis 3/4 mg/kg, puis 1/2 mg/kg. Les doses ne doivent pas effrayer, car la ventilation est contrôlée et peut l'être en post-opératoire et de plus les transfusions sont faites en sang frais.

Un autre gros problème est la surveillance de ce malade durant l'intervention.

La ventilation est contrôlée pendant toute l'intervention : soit à la main (nous préférons cette méthode), soit par R.P.R. :

La fréquence est élevée (40 à 50), la vitesse d'insufflation doit être suffisante pour respecter un temps expiratoire

correct sans ventiler uniquement l'espace mort. La pression d'insufflation doit être faible (≤ 15 cm d'H₂ O), elle sera légèrement plus élevée lors de la descente des viscères (mais ceci de manière très progressive) pour ramener le médiastin en place, mais pas brutalement. De toute façon, la pression n'excèdera pas 20 cm d'H₂ O.

On surveille en permanence :

- le pouls par tachymètre et l'électrocardiogramme
- la coloration, très souvent au début les malades sont cyanosés ; on note une nette amélioration lors de la descente des organes, puis une nouvelle perturbation au moment de la réintégration abdominale. Du reste, c'est ce moment que l'on choisit pour faire une nouvelle injection de 5 mEq de bicarbonate

On pratique de petites transfusions de sang frais, surtout s'il y a des vices de rotation ou des brides d'accolement anormales. On prendra soin de réchauffer un peu ce sang avant.

Le problème du réchauffement de ces enfants reste difficile et préoccupant. On mettra l'enfant sur une couverture chauffante. On place sur la tête un bonnet de coton, sur les membres des manchons de coton. Au besoin, la température ambiante de la salle d'opération sera assez élevée malgré le désagrément que cela représente pour le personnel médical et infirmier présent.

Enfin, il faudra savoir exiger la pose d'un drainage pleural avant la fermeture du diaphragme et le drain sera mis au bocal pour la fin de l'intervention.

B) L'INTERVENTION

La voie d'abord est médiane ou para-médiane. Il semble qu'une voie d'abord horizontale soit intéressante.

On note la place (souvent postérieure) et la taille de l'orifice.

La réduction peut être plus ou moins difficile surtout si la rate ou le foie sont herniés. Il faut éviter la multiplication des manipulations des anses grêles, car elles peuvent être à l'origine d'un moeléna.

La suture diaphragmatique a toujours été possible.

L'examen des viscères permet d'observer la disposition en mésentère commun par défaut de rotation de l'anse primitive. Parfois, cette rotation n'est qu'amorcer. Ceci est important à noter, car lors de la réintégration on place tout le grêle à droite et le colon à gauche en cas de mésentère commun.

La réintégration est plus ou moins facile suivant la taille de la cavité abdominale et parfois il faudra créer une éventration pariétale (artifice de Gross) pour éviter une compression trop importante.

On évitera d'insuffler à force les poumons en fin d'intervention car non seulement cela risque d'être inefficace, mais encore le danger de rupture alvéolaire n'est pas nul.

V - LES SUITES OPERATOIRES

=====

En fin d'intervention, il y a deux éventualités :

- dès la descente des viscères, l'état clinique de l'enfant s'est sensiblement amélioré. C'est un élément favorable pour le pronostic, même si le poumon du côté atteint est apparu peu expansif.
- au contraire, il n'y a pas d'amélioration clinique, l'enfant reste cyanosé et alors le pronostic reste très sombre.

De toute façon, au réveil :

- on laisse l'enfant intubé.
- et même, on laisse l'enfant sous ventilation contrôlée.

On transporte l'enfant dans une unité de soins intensifs. Ce transport se fait :

- enfant intubé en ventilation assistée.
- drain pleural clampé.
- en isolette.

Arrivé dans l'unité de soins intensifs, l'enfant placé en couveuse est mis sous R.P.R.

- avec un débit de 4 à 5 litre d'un mélange d'air et d'oxygène. Les proportions varient suivant l'état clinique de l'enfant et les résultats des gaz du sang.
- fréquence à 40 ou 50 par minute
- la pression d'insufflation doit être si possible inférieure à 20 cm d'H₂ O. Le dispositif de sécurité doit fonctionner pour une pression de 30 cm d'H₂ O.
- la vitesse d'insufflation est réglée de façon à avoir un temps expiratoire suffisant.
- Les aspirations endotrachéales sont faites de manière parfaitement aseptiques.

On place également des électrodes pour la surveillance permanente du pouls ; le tachymètre comporte un système d'alarme pour tachycardie ou bradycardie trop intenses.

Le drain pleural est mis au bocal. Celui-ci contient du Dakin et n'est pas aspiratif. On doit voir le drain osciller avec les mouvements respiratoires et buller de temps en temps.

On laisse en place une sonde gastrique, ou même une sonde de gastrostomie pour éviter la dilatation aérique de l'estomac.

Les perfusions comprennent une ration liquidienne d'entretien banale (la quantité étant fonction de l'âge et du poids). Les électrolytes sont ajoutés à raison de 2 mEq/kg de Sodium (en lactate ou chlorure), 1 mEq/kg de Potassium (en lactate ou chlorure), 0,30 gr de Gluconate de Calcium, des polyvitamines et de la vitamine C.

Les antibiotiques sont donnés suivant les cultures et les antibiogrammes s'il y a lieu, ou en couverture systématique. Ils associent un antibiotique bactériostatique et un antibiotique bactéricide.

Les corticoïdes seront prescrits principalement au moment de l'extubation pour éviter les réactions oedémateuses et inflammatoires.

Les éléments de surveillance sont :

- la coloration
- le rythme respiratoire si l'enfant est en ventilation spontanée, sinon les coordonnées du R.P.R.
- le pouls
- les éléments biologiques : l'Astrup est pratiqué de manière quotidienne (plus s'il est perturbé) par ponction artérielle ou par ponction capillaire artérialisée au niveau du talon. On surveille ainsi pO_2 , pCO_2 , pH, B E. Si les constantes ont été normalisées en pré-opératoire, elles le restent en post-opératoire le plus fréquemment. Sinon, les résultats permettent un réajustement suivant la formule :

$$\text{Nombre de mEq de bicarbonate} = \frac{B D \times \text{poids de l'enfant}}{2}$$

- les drainages de posture, les aspirations fréquentes.
- les radios pulmonaires : elles sont pratiquées deux fois par jour et permettent de surveiller l'évolution du pneumothorax, la position de la sonde d'intubation et le retour du poumon à la paroi.

Par la suite, tout se joue dans les 48 premières heures pour la majorité.

1) L'enfant a bien réagi à l'intervention

Une amélioration rapide et nette est observée. Il existe une ventilation spontanée en fin d'intervention, on laisse l'enfant quelques heures sous R.P.R. (parfois quelques dizaines de minutes), en attendant que le réveil soit complet.

L'enfant est correctement rééquilibré et réchauffé. Le pneumothorax régresse rapidement. On enlève le drain 24 heures après le retour du poumon à la paroi, s'il ne ramène rien.

On extube l'enfant au bout de 24 à 48 heures sous couvert de corticoïdes.

L'alimentation est reprise progressivement dès le retour du transit, en général dès la 48ème heure.

L'antibiothérapie est conservée durant l'hospitalisation.

Au bout de 15 jours l'enfant est considéré comme guéri et peut sortir.

2) L'enfant a très mauvais aspect

Il est arrivé dans un état catastrophique et aucune amélioration sensible n'est notée durant l'intervention. L'enfant est laissé sous R.P.R. en oxygène pur car il n'y a pas ou peu de ventilation spontanée.

Les prélèvements successifs montrent un état d'acidose qui réagit peu aux injections massives de bicarbonate.

Rapidement l'état se dégrade et, malgré toutes les thérapeutiques mises en oeuvre, l'enfant décède.

3) L'enfant présente des complications

plus ou moins précoces ou tardives. Le traitement en est purement symptomatique :

- les complications pulmonaires nécessiteront parfois une intubation et une ventilation contrôlée de manière prolongée ; voire la pose d'un drainage pleural secondaire pour épanchement secondaire ou pneumothorax secondaire.
- les complications infectieuses qui nécessitent une antibiothérapie massive guidée par l'antibiogramme.
- les complications digestives. Le traitement, s'il est purement symptomatique, est bien souvent chirurgical. Elles sont bien souvent en rapport avec un méésentère commun. La reprise du transit tarde, les rejets, habituels chez ces enfants dans les premiers jours, sont anormalement abondants, verdâtres et persistants. Il est indispensable de surveiller radiologiquement la progression aérique dans les anses intestinales. Ceci nécessite une alimentation parentérale prolongée toujours néfaste à la longue.

On voit donc, qu'il est important de préparer et de rééquilibrer correctement ces enfants en pré-opératoire : les suites en seront bien souvent d'autant plus simples. Reste à savoir en faire le diagnostic le plus tôt possible.

** **
** **
** **
 **

C O N C L U S I O N S

Au terme de cette étude, afin de transformer le pronostic de cette malformation, il semble indispensable :

- A) De faire le diagnostic en maternité. Aussi, les éléments diagnostiques doivent être largement enseignés aux équipes obstétricales. Ce diagnostic implique :
- que, s'il faut insuffler le poumon de l'enfant, on n'utilise pas un masque facial (à l'origine d'une distension gastrique aggravant les désordres), mais que l'on intube;
 - que l'on insuffle le malade avec la pression la plus petite possible pour obtenir une hématoxe acceptable sous atmosphère enrichie en oxygène.
 - que l'on pose une sonde gastrique qu'on laissera en place.
 - que l'on corrige l'acidose métabolique qui accompagne toute anoxie néonatale sévère, par l'apport de 10 ml par kg de poids de bicarbonate semimolaire intraveineux.

B) Qu'un contact téléphonique soit pris entre la maternité et l'hôpital récepteur. Des directives précises seront données avant le départ de l'enfant et permettront :

- d'éviter des erreurs de réanimation aussi intempestives que regrettables.

- de mettre au point les modalités du transport.

C) Que le transport soit organisé en obéissant aux exigences de la fragilité du petit malade. Il se fera donc sous oxygène et incubateur de façon à ce que la température soit maintenue entre 35° 5 et 36° 5. Enfin, l'enfant sera accompagné d'une personne compétente.

D) De s'imposer une période de préparation à l'intervention. Elle est aussi courte que possible et mise à profit pour pratiquer quelques examens complémentaires. Mais, surtout, elle doit aboutir à une rééquilibration acido-basique et à un réchauffement corrects.

E) De poser un drainage pleural au cours de l'intervention. Dans la plupart des cas, les suites opératoires compliquées sont dominées par le problème d'un pneumothorax persistant.

Si ces conditions sont correctement remplies, bon nombre d'enfants présentent des suites opératoires assez simples.

L'équilibre acido-basique correct obtenu en pré-opératoire persiste en post-opératoire. La ventilation assistée n'est maintenue qu'un court temps, la ventilation spontanée de l'enfant s'avérant rapidement efficace. Le poumon revient à la paroi en moyenne en trois à quatre jours.

L'expérience rapportée ici a été grandement facilitée par la coopération avec l'équipe de Réanimation de SAINT VINCENT DE PAUL.

Cela met l'accent sur la nécessité, pour affronter la chirurgie néo-natale, de disposer de structures permettant de pratiquer à tous moments un minimum d'examens complémentaires, et, surtout, de disposer sur place d'une équipe médical et infirmière compétente.

En appliquant le programme dont les éléments viennent d'être énoncés, on peut espérer ne plus voir arriver aux chirurgiens des enfants au stade d'irréversibilité. Celui-ci est en effet, le plus souvent, le fruit d'un retard dans le diagnostic et d'une mauvaise protection de l'enfant vis-à-vis de l'anoxie, du refroidissement, de l'acidose et de l'infection.

** **
** **
** **
**

RESUMES D'OBSERVATIONS

PERIODE I

=====

- Obs. N° 1 - BLO... François, né le 1 Mars 1953, cri immédiat, bon aspect. A la huitième heure, apparition d'une polypnée sans cyanose, gargouillement des deux champs pulmonaires. A la radio : image typique de hernie diaphragmatique gauche avec déplacement médiastinal peu important, T° = 36° 3.
- Dirigé en chirurgie, intervention à la 24ème heure : réintégration facile, poumon gauche assez rétracté, pas de drainage pleural mais ponction d'un pneumothorax de moyenne importance. Bon aspect en fin d'intervention, T° = 35° 5.
 - Suites opératoires : nouvelle ponction pour respiration rapide et saccadée, on note alors une nette amélioration. Le pneumothorax régresse rapidement sans aucun autre trouble. Suites simples.
- Obs. N° 2 - BAR... Catherine, née le 11 Avril 1958, aucun renseignement sur les antécédents. A l'arrivée à l'hôpital, polypnée sans cyanose, radio typique. T° = 35° 6.
- Intervention immédiate : voie d'abord thoracique, mais réduction impossible, d'où voie d'abord abdominale associée, réintégration abdominale sous Prostigmine, drainage pleural car le poumon ne revient pas. A la fin de l'intervention, le poumon gauche est à la paroi. T° = 33° 2.

- Suites opératoires : respiration efficace, pneumothorax minime, légère cyanose des extrémités durant deux jours. Le drain ramène un peu de liquide sanglant durant trois jours, on l'enlève le quatrième jour. Au huitième jour, pleurésie à pyocyaniques tarie en six jours sous antibiothérapie massive sur données de l'antibiogramme. Va bien par la suite.

Obs. N° 3 - FER... Roger, né le 15 Janvier 1958, cri immédiat, bon aspect, au cours d'un examen systématique on découvre une dextrocardie. La radio objective une hernie diaphragmatique gauche.

- Adressé en chirurgie. Intervention à la 24ème heure. On note alors une légère polypnée. Réintégration facile. Le poumon gauche semble hypoplasique. Pas de drainage. ni de ponction. $T^{\circ} = 34^{\circ}$.
- Suites opératoires : Pneumothorax gauche assez bien supporté, ponctionné cependant à la 24ème et 48ème heures. Cyanose des membres inférieurs améliorée par l'injection de Prostigmine. Le poumon revient à la paroi en quatre jours. Suites simples.

Obs. N° 4 - MAS... Jean, né le 14 Mai 1958, cyanose importante dès la naissance. La radio : hernie diaphragmatique gauche.

- Intervention à la cinquième heure. Enfant "noir" respiration intermittente. $T^{\circ} = 34^{\circ} 5$.
- Réintégration assez facile, pas de drainage. A la fin de l'intervention pas de ventilation spontanée si ce n'est quelques rares gasps. $T^{\circ} = 32^{\circ} 8$. Enfant "noir". Décès rapide.

Obs. N° 5 - IML... Farid, né le 10 Décembre 1963, cri immédiat, puis rapidement cyanose intermittente avec dyspnée.

- A l'examen : champ pulmonaire gauche muet, coeur à droite, thorax globuleux, abdomen plat : l'enfant est dirigé en chirurgie. A l'arrivée, enfant "noir", respiration intermittente. Radio : hernie diaphragmatique gauche. $T^{\circ} = 35^{\circ} 8$.
- Intervention : réintégration assez facile, pas de drainage, mais ponction du pneumothorax gauche. $T^{\circ} = 33^{\circ} 5$.
- Suites opératoires : enfant extubé, polypnée, sans cyanose durant les premières heures, puis apparition progressive d'une cyanose nécessitant l'intubation, amélioration, extubation, épisodes successifs de détresse respiratoire cédant d'abord à l'intubation puis aggravation progressive malgré l'intubation et l'inhalation permanente d'oxygène. On note en même temps l'augmentation et l'épaississement des sécrétions bronchiques. Arrêt respiratoire, puis cardiaque, à la 48ème heure.

Obs. N° 6 - PER... Marie-Eugénie, née le 6 Décembre 1961, cri immédiat, mais l'enfant se cyanose rapidement et va s'aggravant durant toute la nuit, dirigée en médecine où l'on note : cyanose péribuccale et des extrémités, tirage sus-sternal, coeur à droite, diminution du M.V. à gauche, la radio confirme le diagnostic de hernie diaphragmatique gauche. Enfant "bleu".

- Intervention à la 24ème heure : réintégration facile, nette amélioration clinique à la fin. $T^{\circ} = 32^{\circ} 4$.

- Suites opératoires : polypnéique mais rose sous oxygène (cyanose dès le sevrage), pneumothorax gauche ponctionné. Le troisième jour, le coeur et le poumon gauche sont en place. Au total, suites simples.

Obs. N° 7 - BOR... Alain, né le 10 Décembre 1963, cri immédiat, mais rapidement apparition d'une dyspnée avec cyanose ne cédant qu'à l'oxygène permanent. Thorax globuleux, abdomen plat, coeur à droite, silence de l'hémithorax gauche. Diagnostic de hernie diaphragmatique gauche suspecté, l'enfant est dirigé en chirurgie, où la radio confirme le diagnostic. T° = 32° 6.

- Intervention : à la 24ème heure, réintégration difficile pas de drainage, mais ponction de l'hémithorax gauche ramenant beaucoup d'air, à noter un encombrement pulmonaire important gênant l'induction. T° = 32°

- Suites opératoires : polypnée avec cyanose péribuccale et des extrémités, à la 48ème heure, le coeur est presque en place, on perçoit le murmure vésiculaire à gauche. Brusquement : arrêt respiratoire avec cyanose intense. L'oxygène au masque donne une amélioration, mais persistance d'une respiration irrégulière avec tirage et cyanose. Aggravation, intubation, arrêt cardiaque, réanimation, Levophed puis O.A.P. et arrêts cardiaques successifs irrécupérables.

Obs. N° 8 - THE... Sylvain, né le 14 Novembre 1963, pas de cri, mais dyspnée et cyanose immédiates, persistantes sous oxygène. Thorax bombé, abdomen plat, à la radio : coeur à droite, bulles gazeuses à gauche, diagnostic de hernie diaphragmatique gauche confirmé. Enfant adressé en urgence de DIJON, en chirurgie. A l'arrivée, enfant "noir".

- Intervention immédiate à la 24ème heure. Réintégration facile mais reste très cyanosé. Ponction du thorax à gauche, mais attraction de la paroi thoracique, réinsufflation. $T^{\circ} = 33^{\circ} 4$.
- Suites opératoires : cyanose intense persistante bien que le médiastin soit en place sur la radio. Extubé ou intubé, l'enfant respire mal et irrégulièrement. Gros foie cardiaque. Décès à la sixième heure post-opératoire.

Autopsie : pas de sac péricardique, aspect vermillon des poumons contrastant avec la cyanose massive, hypoplasie pulmonaire gauche. Dilatation des cavités cardiaques. Lobe gauche du foie subdivisé + nécrose hémorragique. Hémorragie cérébro-méningée.

- Obs. N° 9 - BRE... Eric, né le 22 Février 1964, pas de cri, mais gémit, cyanose, réanimation durant une heure, état alarmant. Dirigé en Médecine sans oxygène.
- A l'arrivée : état de mort apparente, cyanose intense, réanimation. On note alors : bruit du coeur à droite, à la radio : hernie diaphragmatique gauche. Enfant "noir". $T^{\circ} = 35^{\circ}$.
 - Intervention immédiate à la 12ème heure : réintégration facile, pas de drainage. Amélioration clinique nette. $T^{\circ} = 33^{\circ}$.
 - Suites opératoires : aucune difficulté respiratoire, quelques vomissements à la reprise de l'alimentation. Au total : suites très simples.

Obs. N° 10 - HUM... Marc, né le 15 Octobre 1964, pas de cri mais cyanose importante, réanimation durant trois minutes. On note une dextrocardie, dirigé immédiatement sur le Centre Hospitalier de ROUEN. Cyanose, dyspnée, thorax bombant, coeur à droite, à la radio : hernie diaphragmatique gauche évidente. Transfert en incubateur sous oxygène en chirurgie. Enfant "noir" à l'arrivée. T° = 36°.

- Intervention immédiate à la 12ème heure. Réintégration difficile, pas d'expansion du poumon gauche, pneumothorax gauche important ponctionné, pas de drainage. T° = 33°.
- Suites opératoires : cyanose discrète de tout le corps. Oxygène au masque, pneumothorax persistant, aggravation progressive des troubles respiratoires, insuffisance cardiaque traitée par digitaliques. Ventilation contrôlée manuellement après intubation durant toute la nuit, mais aggravation. Décès à la 36ème heure post-opératoire.

Autopsie : Hypoplasie du poumon gauche (taille d'une petite noix mais bien aéré), alvéolite oedémateuse. Hémothorax droit, poumon droit peu altéré. Hémopéritoine. Hémorragie méningée. Aplatissement du lobe gauche du foie. Mésentère commun.

PERIODE II

- =====
- Obs. N° 11 - KAL... Jocelyne, née le 11 Décembre 1965, cri après désobstruction, Micorène et oxygène. Gêne respiratoire importante. A l'arrivée à l'hôpital, à la troisième heure : état gravissime, enfant "noire", hypotonique. Peu de mouvements respiratoires. Abdomen plat, thorax globuleux, coeur à droite. Intubée en urgence, R.P.R. Oxygène, légère recoloration. Radio : hernie diaphragmatique gauche.
- Intervention à la septième heure : réintégration difficile, petite expansion pulmonaire gauche, pas de drainage, mais exsufflation de 50 cc d'air. T°= 33° 5.
 - Suites opératoires : (en réanimation). Cyanose intense persistante, respiration spontanée inefficace, R.P.R. donne une amélioration passagère. Pose d'un drain pleural gauche car pneumothorax important. Hémorragies diffuses, crises de tachycardie à la moindre excitation. La cyanose augmente. Décès à la 24ème heure de la vie.
- Autopsie : aspect : cyanose + érythrose. Dépression thoracique négative à gauche. Hypoplasie poumon gauche. Infarcissement droit et gauche. Epanchement péricardique. Hémorragie diffuse: oesophage, trachée, intestins, reins, ovaires. Mésentère commun.

Obs. N° 12 - MUZ... Pascal, né le 6 Février 1965, cyanose dès la naissance allant s'aggravant. Hospitalisé à SENS pour détresse respiratoire : cyanose, tirage polypnée. Coeur à droite, abdomen plat. Radio : hernie diaphragmatique gauche. Dirigé sur Saint Vincent de Paul. Au cours de l'examen radiologique : accident aigu, ralentissement du pouls, cyanose intense. Intubation en urgence, oxygène.

- Intervention immédiate. Réintégration facile, pas de drainage. Respiration spontanée satisfaisante. T° = 33°
- Suites opératoires : polypnée sans cyanose durant quelques jours. Poumon à la paroi le troisième jour. Petite suppuration pariétale à pyocyaniques. Suites favorables.

Obs. N° 13 - RAM...! Glenn, né le 6 Juillet 1965, cri immédiat. A la dixième heure, on le trouve cyanosé dans son lit. Désobstruction + oxygène + Micorène. Arrêt cardiaque. Réanimé pendant 15 minutes par bouche à bouche et massage cardiaque externe.

- Dirigé sur service de Réanimation : cyanose, dyspnée, coeur à droite, abdomen plat, radio : hernie diaphragmatique gauche. Intubation, R.P.R., amélioration spectaculaire. Enfant classé dans les "bleus".
- Intervention : réintégration un peu longue et difficile. Mésentère commun. Pas de drainage, mais exsufflation. T° = 34°.
- Suites opératoires : très simples. Aucune gêne respiratoire. Poumon à la paroi en deux jours.

Obs. N° 14 - CER... Sylvano, né le 7 Août 1966. Aucun renseignement sur les antécédents. Arrive à l'hôpital moribond "noir".

- Intervention immédiate : réintégration difficile, création d'une éventration. Poumons gauche et droit "ratatinés". En fin d'intervention : syndrome hémorragique diffus. Pas de drainage. Très mauvais aspect. Décès rapide.

Obs. N° 15 - EST... Francis, né le 3 Mars 1966, cri immédiat (hydramnios) polymalformé (bec de lièvre bilatéral, atrésie de l'oesophage...) Apparition progressive d'une cyanose allant s'aggravant. Transfert en réanimation. Radio : hernie diaphragmatique droite. Enfant "bleu".

- Intervention : réintégration facile, mésentère commun, foie malformé, pas de drainage. Puis cure de l'atrésie de l'oesophage. Le poumon droit a bon aspect. Respiration spontanée en fin d'intervention. Extubation. T° = 30°
- Suites opératoires : ventilation spontanée mais cyanose des extrémités, hypotonie, teint gris puis ralentissement du pouls. Réintubé en urgence, passé en réanimation, mis sous R.P.R. Hypothermie persistante. Pneumothorax droit, pose d'un drain, légère amélioration passagère. Décès le deuxième jour en hypothermie, cyanose, teint ictérique.

Obs. N° 16 - MUS... Cécile, née le 19 Novembre 1966, (hydramnios) cyanose intense dès la naissance. Intubation immédiate + ventilation. Transfert en réanimation avec ambu. Enfant "noir" malgré la ventilation et la mise sous R.P.R. Radio : opacités gazeuses de l'hémithorax gauche et même un peu à droite. pH = 6,60, $p\text{CO}_2 > 150$ mm B E = -25 mEq. On passe 10 mEq de bicarbonate.

- Intervention immédiate. Hernie volumineuse, mésentère commun. Réintégration difficile. Pas de drainage. Poumon gauche minuscule. Cyanose intense persistante. Exsufflation à l'aiguille mais rétraction thoracique → Réinsufflation. T° = 34° 2. Reçoit 10 mEq de bicarbonate.
- Suites opératoires ; pas de ventilation spontanée, enfant "noir". Atonie. Pneumothorax bilatéral : moignon pulmonaire droit rétracté, pas de parenchyme à gauche. Drainage bilatéral donne une légère amélioration transitoire. pH reste inférieur à 6,90 malgré les injections de bicarbonate. Décès rapide.

Obs. N° 17 - NOU... Béatrice, née le 25 Juin 1966, ne crie pas. Cyanose immédiate. Transfert immédiat en réanimation. par le service CARA, en couveuse, sous oxygène. A l'arrivée : enfant "noir", respiration irrégulière, bruits du cœur à droite, hépatomégalie. Hypotonie. Radio : hernie diaphragmatique gauche. T° = 33° 2. Intubation + R.P.R., on note une légère amélioration.

- Intervention à la quatrième heure : réintégration assez facile. Pas de drainage. Cyanose intense persistante. T° = 33° 2.

- Suites opératoires : en réanimation, très mauvais aspect, sous R.P.R., pose d'un drainage à gauche. Acidose importante, $\text{pH} = 6,72$, $\text{B E} = -22 \text{ mEq}$, $\text{pCO}_2 > 100 \text{ mm Hg}$. Décès à la douzième heure.

Autopsie : cyanose intense. Hypoplasie pulmonaire gauche. Infarcissement des deux lobes. Emphysème médiastinal. Purpura diffus. Petit épanchement sanglant dans les plèvres. Mésentère commun.

- Obs. N° 18 - RON... Pascal, né le 31 Janvier 1966, cri immédiat puis polypnée, légère cyanose. Bruits du coeur à droite abdomen plat. Radio : hernie diaphragmatique gauche (estomac à la place du médiastin). Dirigé sur service de chirurgie. A l'arrivée : enfant polypnéique, mais assez rose.
- Intervention à la 22ème heure. Réintégration facile. Le poumon s'expand un peu, pas de drainage, mais pneumothorax gauche exsufflé. $T^{\circ} = 36^{\circ} 5$.
 - Suites opératoires : pas de difficultés respiratoires, poumon gauche revient à la paroi en quelques jours. Tout va bien jusqu'au 15ème jour. A cette date, apparition d'un syndrome occlusif. Intervention à la troisième semaine. Résection du grêle pour volvulus. Puis péritonite + éviscération, nouvelle éviscération, nouvelle occlusion (quatre interventions successives). L'enfant meurt au bout de deux mois $\frac{1}{2}$ dans un tableau de dénutrition et d'occlusion durant depuis 42 jours.

- Obs. N° 19 - RUB... Maria, née le 29 Novembre 1966, cri immédiat (liquide amniotique teinté). A la 12ème heure apparition d'une cyanose péribuccale intermittente. Poumon gauche silencieux. Radio : hernie diaphragmatique gauche. Dirigée en chirurgie. A l'arrivée : enfant rose, respiration un peu gênée. T° = 32° 5.
- Intervention à la 18ème heure. Réintégration facile, pas de drainage mais ponction évacuatrice. T° = 33°.
 - Suites opératoires : pneumothorax gauche bien supporté, polypnée sans cyanose. Drain pleural posé le surlendemain laissé pendant quatre jours. Poumon à la paroi en six jours. Suites assez simples.

- Obs. n° 20 - SOU... Didier, né le 3 Mars 1966, cri immédiat (hydramnios teinté), au bout de cinq minutes, cyanose puis pâleur, réanimation. 2 lobelines, 2 solucamphres. Dirigé en urgence sur l'hôpital. Enfant "noir". T° = 31° 8. Cyanose intense puis arrêt respiratoire. Bradycardie, intubation + R.P.R. Radio : volumineuse hernie diaphragmatique gauche. Réchauffé. T° = 36°.
- Intervention à la 10ème heure : réintégration difficile poumon gauche petit mais légère expansion. Pas de drainage, mais ponction évacuatrice. T° = 33°.
 - Suites opératoires : en réanimation. Radio : petit moignon pulmonaire gauche, le lendemain, ponction évacuatrice de liquide hémorragique. Les jours suivants l'état respiratoire se détériore, enfant mal adapté au R.P.R. Pneumothorax bilatéral, drain bilatéral posé le cinquième jour. Pleurésie purulente à gauche. Décès au septième jour dans un tableau infectieux.

Autopsie : poumon gauche petit de la taille d'une grosse cerise, mais bien aéré. Poumon droit congestif. Purpura. Foie malformé. Mésentère commun.

- Obs. N° 21 - SUS... Jean Philippe, né le 12 Mai 1966, détresse respiratoire majeure dès la naissance. Adressé en urgence à l'hôpital : enfant "noir", abdomen plat, coeur à droite, hémithorax gauche muet, hernie diaphragmatique gauche confirmée par la radio. Intubation + R.P.R. Dirigé en réanimation. $T^{\circ} = 32^{\circ} 6$, après réchauffement. $pH = 6,89$, $pCO_2 = 71$ mmHg, B E = -22 mEq. On passe 10 mEq de bicarbonate. $pH = 7,04$, B E = -12 mEq.
- Intervention à la huitième heure. Réintégration difficile. Hypoplasie pulmonaire gauche vraisemblable. Foie malformé. Pas de drainage, mais exsufflation. $T^{\circ} = 33^{\circ} 4$
 - Suites opératoires : en réanimation. Etat médiocre. Cyanose intense. Pneumothorax gauche ponctionné donne 40 ml d'air. $pH = 6,86$, $pCO_2 = 96$ mmHg, B E = -21 mEq. On passe 10 mEq de Bicarbonate. Mais aggravation, marbrures, ralentissement du pouls, décès à la 20ème heure.
- Autopsie : très importante hypoplasie pulmonaire gauche, malformations hépatiques. Mésentère commun.

PERIODE III

=====

- Obs. N° 22 - CHO... Christophe, né le 13 Novembre 1967, cri immédiat mais cyanose intense, apnée à la neuvième minute, réanimation par bouche à bouche, puis bouche à tube, massage cardiaque externe. Malgré cela la cyanose persiste et même s'aggrave. Dirigé sur le service de réanimation tout en continuant le bouche à tube. A l'arrivée : enfant "noir", pas de respiration spontanée, bruits du coeur à droite, rien à gauche et surtout volumineux météorisme abdominal. Mis sous R.P.R.
- Radio : pneumothorax bilatéral + pneumopéritoine +++, hernie diaphragmatique gauche. Drain posé au sommet gauche, on passe 30 mEq de bicarbonate. Ponction du pneumopéritoine. Rosit un peu. pH = 6,77.
- Intervention à la quatrième heure. Réintégration facile, poumon gauche sans doute hypoplasique. Cyanose intense persistante. Drainage gauche.
 - Suites opératoires : en réanimation. Enfant "noir", respiration perçue à droite, pas à gauche. Radio pneumothorax bilatéral. Acidose majeure. pH = 7,06, puis 6,95, malgré l'administration de 50 mEq de bicarbonate. Décès dans un tableau de syndrome hémorragique et de détresse respiratoire à la 24ème heure (enfant victime d'une réanimation pré-opératoire par trop intempestive).

Obs. N° 23 - LAU... Vincent, né le 8 Avril 1967, cri immédiat, puis légère cyanose avec polypnée, le diagnostic de hernie diaphragmatique gauche bien supportée est fait. L'enfant est dirigé en chirurgie. A l'arrivée : enfant un peu gêné et cyanosé "bleu".

- Intervention à la 12ème heure. Réintégration facile. Bon moignon pulmonaire gauche, mésentère commun. Pas de drainage. La première ponction ramène des sérosités sanglantes, deuxième ponction donne de l'air.
- Suites opératoires : en réanimation. Détresse respiratoire majeure après extubation, tableau de pneumothorax suffocant (blessure du poumon vraisemblable) amélioration spectaculaire après drainage posé immédiatement. Réintubation, administration de 20 mEq de bicarbonate (le résultat du pH fait avant montre alors un BE à + 8 mEq) mais il n'y a aucune complication après cette administration de bicarbonate qui pouvait paraître excessive. Hypocalcémie, Ca = 78 mg, avec convulsions au troisième jours cédant à l'injection de calcium. Le quatrième jour, le drain saute pendant la radio, nouvelle détresse respiratoire cédant à la pose d'un nouveau drain. Va bien par la suite. Trois jours de ventilation assistée, cinq jours d'intubation, six jours de drainage sortira le 18ème jour guéri.

Obs. N° 24 - ZUL... Sylvie, née le 4 Mars 1967, cri immédiat. Apparition tardive d'une légère cyanose. Au cours de la radio, aggravation brutale nécessitant l'intubation. Diagnostic : hernie diaphragmatique gauche. Adressée directement en chirurgie. A l'arrivée : enfant "bleu". Cyanose généralisée.

- Intervention immédiate. Réintégration assez facile.
Le poumon gauche semble aplasique. Lobe gauche du foie anormal, mésentère commun, pas d'appendice. Pas de drainage mais exsufflation.
- Suites opératoires : respiration spontanée correcte, enfant rose mais laissée intubée (service de réanimation et sous R.P.R. pendant quelques heures à titre systématique. Pose d'un drain à gauche pneumothorax important. Le poumon revient à la paroi en trois jours. Drain : quatre jours. Intubation : six jours. A noter une petite atélectasie passagère du sommet droit sans signes fonctionnels. Au total : suites simples.
(A l'âge de 11 mois sera opérée d'une récurrence de la hernie. Suites simples).

- Obs. N° 25 - HUB... Florence, née le 29 Août 1969, cri immédiat, se cyanose pendant les manipulations, amélioration sous oxygène. Nette aggravation après sevrage d'oxygène. L'enfant est dirigé sur l'hôpital dans les bras d'une infirmière, sans oxygène. A l'arrivée : enfant "noir", gasps, T° = 33°. Se recolorie immédiatement sous oxygène, coeur à droite. A la radio : hernie diaphragmatique gauche. On passe une sonde gastrique. Intubation + R.P.R. , pH = 7,08, on passe 20 mEq de bicarbonate, pH = 7,54. T° = 35° 6. Enfant "bleue"
- Intervention à la 14ème heure. Réintégration facile. Drain gauche.
 - Suites opératoires : bon aspect, ventilation spontanée correcte, mais mise sous R.P.R. durant 24 heures. Poumon à la paroi en deux jours. Drain : quatre jours. Intubation : trois jours. pH stable. Suites simples.

Obs. N° 26 - LAG... Michèle, née le 6 Juillet 1968, cri après réanimation. Tirage. Cyanose. Intubation en urgence. Transfert immédiat sur le service de réanimation : Enfant intubée, mais dans les bras du père en taxi, peu couverte et sans oxygène. A l'arrivée : enfant moribond, "noir", gasps, hypotonie... $T^{\circ} = 32^{\circ} 6$. Coeur à droite. Extubée et réintubée + R.P.R., recoloration immédiate. Radio : hernie diaphragmatique gauche. $pH = 7,16$, $B E = - 16$ mEq. On passe 30 mEq de bicarbonate. Sonde gastrique. $pH = 7,45$, $B E = + 2$ (enfant classée "enfant noir"). $T^{\circ} = 35^{\circ} 5$.

- Intervention à la cinquième heure. Réintégration facile. Poumon gauche petit mais expansif. Drain pleural gauche.
- Suites opératoires : R.P.R. quelques heures, bonne ventilation spontanée, bon aspect ; poumon à la paroi en deux jours. Intubation : deux jours. Drain : trois jours. Suites simples.

Obs. N° 27 - PEL... Laurent, né le 26 Juillet 1968, cri un peu retardé (né par césarienne), polypnée progressive, cyanose discrète. A la radio : hernie diaphragmatique gauche. Dirigé sur service de chirurgie : à l'arrivée enfant rose polypnéique. On passe 5 mEq de bicarbonate. $T^{\circ} = 35^{\circ} 5$.

- Intervention immédiate à la sixième heure. Réintégration facile, mésentère commun, nombreuses brides libérées, appendicectomie, moignon pulmonaire gauche très réduit. Pas de drainage mais ponction. $T^{\circ} = 33^{\circ} 5$.
- Suites opératoires : ventilation spontanée satisfaisante, le poumon revient à la paroi en six jours. Intubé 24 heures. Suites simples sur le plan respiratoire. Mais au 10ème jours, occlusion duodénale opérée, éviscération au 16ème jour, cicatrisation lente car suppuration de la paroi à pyocyaniques.

- Obs. n° 28 - RIV... Pascal, né le 23 Juillet 1968, cri immédiat. A la cinquième heure discrète cyanose péribuccale et des extrémités, petit tirage, assymétrie thoracique, bombement thoracique droit. T° = 34° 5. Dirigé en chirurgie. A l'arrivée : enfant "bleu". A la radio : hernie diaphragmatique droite. Passage d'une sonde gastrique déclenchant une détresse respiratoire avec cyanose intense, intubation et mis sous R.P.R. pH = 7,25. B E = .7 mEq, on passe 7,5 mEq de bicarbonate
- Intervention : réintégration facile, poumon droit hypoplasique. Petite inefficacité circulatoire lors du serrage des derniers points. Pas de drainage.
 - Suites opératoires : en réanimation. Ventilation spontanée rose, mais est laissé quelques heures sous machine. Pneumothorax droit s'accroissant un peu, pose d'un drain donnant une nette amélioration. Extubé à la 48ème heure. Mais dans la nuit, détresse respiratoire aiguë, état préagonal après une fausse route et même arrêt cardiaque. Massage cardiaque + intubation, ventilation, 20 mEq de bicarbonate, le pH est à 7,35. Rosit et va bien par la suite. Drain enlevé le quatrième jour. Mais durant trois semaines, à chaque fois que l'on extube l'enfant ou qu'on le manipule, accès de détresse respiratoire. Le volet thoracique sera diagnostiqué par la suite. Pyocyanique trachéal. Au bout de 21 jours, arrêt du R.P.R et extubation sans problème. Va bien par la suite.

- Obs. N° 29 - DOS... Monique, née le 17 Novembre 1968, cri immédiat, puis détresse respiratoire intense. Transfert rapide en chirurgie. A l'arrivée : enfant "noir", tirage, cyanose, gasps. Radio : hernie diaphragmatique gauche. Sonde gastrique, oxygène, puis;
- Intervention immédiate : réintégration assez facile, mésentère commun, poumon gauche non vu. Pas de drainage, mais ponction évacuatrice.
 - Suites opératoires : pas de ventilation spontanée, R.P.R. teint gris, pose d'un drain pleural gauche, le médiastin revient un peu vers la gauche. Transfert en réanimation. Durant le transfert le drain saute. Etat gravissime, cyanose, bradycardie, massage cardiaque, pose d'un nouveau drain, 20 mEq de bicarbonate. pH = 7,18, B E = -14 mEq. T° = 33°. Etat reste grave malgré 50 mEq de bicarbonate en trois heures le pH reste bas. Syndrome hémorragique diffus. Aggravation. Décès à la 20ème heure.

Autopsie : pneumothorax gauche, hypoplasie modérée du poumon gauche qui paraît très oxygéné. Alvéolite hémorragique. CIA + CA. Suffusions hémorragiques diffuses, mésentère commun. Hernie hiatale.

- Obs. N° 30 - LAO... Ouiza, née le 2 Août 1969, cri immédiat mais apnée après désobstruction, détresse respiratoire, tirage. On constate : coeur à droite, pas de M. V. à gauche. Transfert à l'hôpital en couveuse. A l'arrivée : enfant "noir", asymétrie thoracique. Radio : hernie diaphragmatique gauche. pH : 7,04, B E = -15 mEq, pCO₂ = 69 mm Hg. On passe 14 mEq de bicarbonate, intubation. Sonde gastrique déclenche un accès de détresse respiratoire. pH = 7,17, pCO₂ = 58 mm Hg, B E = -8 mEq. On passe 7 mEq de bicarbonate.

- Intervention à la 10ème heure : réintégration facile, bonne coloration, drainage pleural gauche.
- Suites opératoires : en réanimation. Bon aspect. R.P.R. durant une heure. Intubation durant quatre jours. Le troisième jour, on enlève le drain, se cyanose un peu, une ponction ramène 50 cc d'air. Par la suite va bien. Sauf petite période d'agitation (calcémie = 64 mg) cédant à l'injection de calcium avec parathormone. Petit épisode d'encombrement avec polypnée regressant rapidement après réintubation et aspirations durant 48 heures. Apparition d'une volumineuse hernie hiatale traitée médicalement.

Obs. N° 31 - DIM... Béatrice, née le 4 Septembre 1969, cri immédiat, à la 12ème heure, polypnée superficielle, bruits du coeur à droite. Radio : hernie diaphragmatique gauche. Dirigée immédiatement en chirurgie. Enfant rose, polypnéique, coeur à droite, radios typiques. pH = 7,27 pCO₂ = 40 mm Hg, B E = - 8 mEq. Sonde gastrique, isoslette, 4 mEq de bicarbonate.

- Intervention à la 22ème heure : réintégration assez facile. Poupon gauche non vu, pas de cyanose, drainage pleural gauche. T° = 35°.
- Suites opératoires : en réanimation. Ventilation spontanée (R.P.R. durant vingt minutes). Intubation 48 heures. Le poupon revient à la paroi en deux jours. Suites très simples.

Obs. N° 32 - GAB... Jacqueline, née le 11 Août 1969, cri un peu retardé, transfert à l'hôpital où l'on note quelques troubles respiratoires. On la dirige sur le service de réanimation du Professeur MINKOVSKI : enfant rose légèrement polypnéique, cyanose discrète des extrémités. Ventre plat, coeur à droite. Radio : hernie diaphragmatique gauche. pH = 7,35, pCO₂ = 35 mm Hg. B E = - 6 mEq. Transfert en chirurgie sous Hood.

- Intervention immédiate : réintégration facile, poumon gauche vu, bon aspect, drain pleural gauche.
- Suites opératoires : en réanimation. Ventilation spontanée efficace. Drain : trois jours. Intubation : 24 heures. Retour du poumon à la paroi en 24 heures. Suites très simples.

Obs. N° 33 - ROU... Fabrice, né le 18 Juin 1969, cyanose dès la naissance diminuant un peu sous oxygène, polypnée. Tirage. Enfant "bleu" dirigé sur service de réanimation du Professeur MINKOVSKI. Enfant rose au repos. Cyanose intense à la moindre manipulation. Bombement thoracique. Radio = hernie diaphragmatique droite. Médiastin refoulé à gauche. pH = 7,23. B E = -7 mEq. pCO₂ = 52 mm Hg. Intubation + Oxygène. Pose d'une sonde gastrique donne une petite amélioration. 10 mEq de bicarbonate. Enfant "bleu".

- Intervention à la 12ème heure. Réintégration facile, gastrostomie. Drain pleural droit.
- Suites opératoires : en réanimation. Rose, bon aspect. R.P.R. systématique durant 12 heures. Pneumothorax droit. Un deuxième drain est posé car le premier n'est pas très efficace. Laissés durant neuf jours. Intubé durant dix jours. Retour lent du poumon à la paroi (8 jours), mais suites assez simples.

- Obs. N° 34 - VAC... Frédérique, née le 1 Juillet 1969, cri faible cyanose immédiate, sous oxygène rosit un peu, mais les membres restent cyanosés, pas de pouls fémoraux. Diagnostic : hernie diaphragmatique gauche. Dirigée sur service de réanimation. Cyanose intense, enfant "noir". Intubation + R.P.R. pH = 7. B E = -17 mEq. 25 mEq de bicarbonate. pH = 7,50, B E = 0.
- Intervention à la huitième heure : mésentère commun, réintégration assez facile, drain pleural gauche.
 - Suites opératoires en réanimation sous R.P.R. : cyanose intermittente. Les pouls fémoraux ne seront jamais perçus. Décharges motrices. Pouls très instable. Examens biologiques normaux. Décès dans un tableau de troubles hémodynamiques très importants.

** **
**

Vu le Président de la Thèse

Professeur THIEFFRY

Vu le Doyen de la Faculté

Professeur G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

MALLET

B I B L I O G R A P H I E

1. - AREECHON W. & REID L. - Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia.
British medical Journal, 1963, n° 5 325, pp 230-233.
2. - BARAN E., HOUSTON H., LYNN H., O'CONNEL E. - Foramen of Morgagni hernias in children.
Surgery, 62, 6, 1076-1081.
3. - BELLMAN G. - Congenital diaphragmatic defect in the newborn.
Medizinische Monatsschrift, Stuttgart, 1962, 16 Nov.
pp. 761-763.
4. - BERDON W.E., BARER D.H., AMOURY R. - The role of pulmonary hypoplasia in the prognosis of newborn infants with diaphragmatic hernia and eventration.
American Journal of Roentgenology radium therapy and nuclear medicine. Springfield, 1968, 103, n° 2, 413-421.
5. - BIENAYME J. , PELLERIN D. - Hernie congénitale des coupoles diaphragmatiques chez le nouveau-né et le nourrisson.
Etude d'après 12 cas.
La Médecine Infantile. 1959, 2, 27-35.
6. - BILDSTEIN G. - Etude de l'équilibre acidobasique du nouveau-né et du prématuré à l'aide des microméthodes.
Thèse Bordeaux, 1966.
7. - BORDES J. - Hernies et éventrations diaphragmatiques chez l'enfant.
Gazette Médicale de France, Paris 1966, 73, n° 2, 247-266.

8. - BROYER R. - Contribution à l'étude des hernies diaphragmatiques
(A propos de 64 observations dont 43 néonatales).
Thèse, Paris, 1966, n° 240.
9. - BUTLER N. & CLAIREAUX A.E. - Congenital diaphragmatic hernia
as a cause of perinatal mortality.
Lancet, London, 1962, 2, n° 7231, 659-663.
10. - CAMPANALE Ralph. P. & ROWLAND Robert H. - Hypoplasia of the
lung associated with congenital diaphragmatic hernia.
Annals of Surgery. Philadelphia, 1955, 142, n° 2,
176-189.
11. - CHARTOIS. - Hernies congénitales des coupoles chez l'enfant
Thèse, Paris 1968.
12. - CHU J. , CLEMENTS J.A., COTTON E.K., KLAUSS M.H., SWEET A.Y.,
TOOLEY W.H. - Néonatal pulmonary ischemia.
Pediatrics, 1967, 40, 709.
13. - COMER J.P. & CLAGETT O.J. - Surgical treatment of hernia
of the foramen of Morgagni.
Journal of Thoracic and cardiovascular Surgery,
1966, 52, n° 4, 461-468.
14. - DEFFRENNE P. - Radiologie des urgences digestives du nouveau-
né et du nourrisson.
Tome I. Delachaux et Niestlé (Neufchatel) 1967.
15. - DELEGUE, LE GARREC L. - Traitement de l'anoxie du nouveau-né
en rapport avec la hernie de la coupole diaphragmatique
Annales de Chirurgie Infantile. Paris 1965., 6,
N° 4, 273-281.

16. - DOR J. et as. - Réflexions sur la hernie de l'anse intestinale primitive à propos d'un cas récent.
Semaine des Hôpitaux Paris - Annales de chirurgie cardio-vasculaire. 1964, n° 3, C 862/CT 334 - C 870/CT 342.

17. - DOR J., BRICOT R. & ROY F. - La hernie de l'anse intestinale primitive.
Annales de chirurgie, 1957, 11, n° 19-20, 1423-1440.

18. - ESCHAPASSE H., TOULEMONDE H., BESNARD P. - L'éventration diaphragmatique du nouveau-né et du nourrisson.
Revue de Médecine de Toulouse. 1966, 2, n° 7, 563-582.

19. - FEVRE M., PELLERIN D. - Sur les hernies congénitales par les coupes diaphragmatiques.
Mémoires de l'Académie de chirurgie. 82, 668-670.

20. - FIRESTONE F.N. & As. - Congenital diaphragmatic hernia and hypoplastic left heart. A case report and discussion.
Pediatrics, Springfield, 1967, 40, n° 3, 329-333.

21. - GOLDENBERG Z. - Acute intrathoracic gastric dilatation associated with Bochdalek hernia in infant.
American Journal of diseases of children. 93, 5, 548-550.

22. - GROSS R. - Congenital hernia of diaphragm.
American journal of diseases of children. 81, 579-592.

23. - HOEFFEL J.C. - Les hernies diaphragmatiques congénitales.
Concours Médical. 1967, 89, n° 2, 227-240.

24. - HUAULT G., AMSILI J. - Conduite pratique devant une détresse respiratoire du nouveau-né.
Journées Parisiennes de Pédiatrie. 1968, Flammarion.
Editeur, 457.
25. - JACKSON J.M. - Congenital diaphragmatic hernia.
Archives of Surgery, Chicago. 1967, 95, n° 1,
102-110.
26. - JIMENEZ-BRUNDELET P. & SUCKSDORFF J. - The cardiovascular component of congenital diaphragmatic hernia (presentation of three cases).
Acta Paediatrica, Stockholm, 1964, 53, n° 3, 221-229.
27. - JOHNSON D.G., DEANER R.M. & KOOP C.E. - Diaphragmatic hernia in infancy : factors affecting the mortality rate.
Surgery, St Louis, 1967, 62, n° 6, 1082-1091.
28. - KIFFER B. - L'acidose au cours des détresses respiratoires du nouveau-né. Traitement par les alcalinisants et la ventilation assistée.
Thèse. Nancy. 1967.
29. - KOCH.G. - Lung function and acide-base balance in the newborn infant.
Acta Paed. Scandin. 1968, Suppl 181.
30. - KOCHER S. - La réanimation du nouveau-né.
Gazette médicale. 1968, 75, n° 3, 523-528.
31. - LAURENCE G. - Hernie diaphragmatique du nouveau-né et du nourrisson.
Revue du Praticien. 1956, 6, n° 23, 2561-2569.

32. - LAWLER R., WEST J., LAWLER E. - Treatment of diaphragmatic hernia in newborn.
American Journal of diseases of children. 84, 1,
79-81.
33. - LIGOU J.C., LE TALLEC Y., BERNADET P., DUTHIL M., CALAZEL P.,
ENJALBERT A. - Hypertension pulmonaire expérimentale
au cours de l'acidose hypercapnique et son traitement
par THAM.
Lyon Chir. 1962, 58, 564-568.
34. - LORIMIER A.A. de, TIERNEY D. & PARKER W.R. - Hypoplastic
lungs in fetal lambs with surgically produced
congenital diaphragmatic hernia.
Surgery St Louis, 1967, 62, n° 1, 12-17.
35. - MERIN. - Congenital diaphragmatic hernia : from the anesthe-
sist's viewpoint.
Anesth. Analg. 45, 44-52, 1966.
36. - MORRIS J.J., BLACK F.O. & STEPHENSON H.E. Jr. - The fate
of the unexpanded lung in congenital diaphragmatic
hernia.
Diseases of the Chest Chicago 1965, 48, n° 6,
649-653.
37. - MOTIER D. - Hernies diaphragmatiques congénitales de l'enfant.
Thèse. Paris . 1966. N° 178.
38. - Mc. NAMARA J.J., ERAKLIS A.J. et GROSS R.E. - Congenital
posterolateral diaphragmatic hernia in the newborn.
Journal of thoracic and cardiovascular surgery.
1968. 55, N° 1, 55-59.

39. - PAGES R. - Sur les hernies diaphragmatiques congénitales de l'enfant. Considérations anatomiques, embryologiques, cliniques et thérapeutiques. A propos de 31 observations.
Annales de chirurgie infantile : Paris 1966. 7, n° 3, 195-207.
40. - PEASTON M.J.T. - Metabolic acidosis in burns.
British Medical Journal. 1968, 2, n° 5595, 809-811.
41. - PELTONEN, THOMAS. - Diaphragma-hernie als ursache der asphyxie des Neugeborenen.
Acta Paediatrica. 41, n° 6, 527-537.
42. - PROD'HOM L.S. - Rules of evidence applied to treatments of neonatal hypoxemia and acidosis.
Pediatrics St Louis, 1968, 42, n° 4, 563-564.
43. - PROD'HOM L.S., LEVISON H., CHERRY R.B., SMITH C.A. - Adjustment of ventilation, intrapulmonary gas exchange and acid-base balance during the first day of life. Infants with early respiratory distress.
Pediatrics, 1965, 35, 662.
44. - RAKOWER J., MILWIDSKY H. & WAYL P. - Hypoplasia of the lung in congenital diaphragmatic hernia.
The Journal of thoracic surgery. 1956, 31, n° 5, 527-534
45. - ROBERT P.E., BRECHOT C., & DENIMAL. - Les associations morbides de la hernie diaphragmatique : leur fréquence et leur signification.
Archives des maladies de l'appareil digestif et de la nutrition. 1960, 49, n° 1-2, 134-140.

46. - ROBERTS P. - Immediate treatment of respiratory distress in the newborn.
American Journal of obstetrics and gynecology. 1968. 101, n° 3, 293-297.
47. - ROE BENSON S. & STEPHENS H. BRODIE. - Congenital diaphragmatic hernia and hypoplastic lung. A clinical evolution.
The journal of thoracic surgery St Louis. 1956, 32, n° 3, 279-290.
48. - SABGA G.A., NEVILLE W.E. & DELGUERCIO L.R.M. - Anomalies of the lungs associated with congenital diaphragmatic hernia.
Surgery St Louis, 1961, 50, n° 3, 547-554.
49. - SACREZ R., WILLARD D. & GEISERT J. - Place de la rééquilibration du milieu intérieur dans le traitement de la souffrance néonatale.
Médecine infantile, 1969, 76, n° 3, 195-205.
50. - SAHADEVAN M.G. et As. - Contralateral pneumothorax with congenital diaphragmatic hernia.
British Medical Journal. 1968, 4, n° 5628, 433.
51. - SCHEER C.W. & LINWILLE J.L. - Congenital diaphragmatic hernia through foramen of Bochdalek.
Archives of Surgery. Chicago 1965. 91, n° 5, 823-828.
52. - SINCLAIR J.L., ENGEL K. & SILVERMAN W.A. - Early correction of hypoxemia and acidemia in infants of low birth weight ; A controlled trial of oxygen breathing rapid alkali infusion and assisted ventilation.
Pediatrics. 1968, 42, n° 4, 565-589.

53. - THOMASSON B. - Congenital diaphragmatic hernia. Operation on vital indication in the newborn.
Annales Pédiatrical Fenniae, Melsinski. 1965, 11, n° 1, 6-10.
54. - THOMSEN G. - Diaphragmatic hernia in the newborn: incidence of neonatal fatalities.
Acta chirurgica Scandinavia, 1961. Suppl. 283, 267-274.
55. - VERT P. - Traitement des détresses respiratoires néonatales
Etude de la pression partielle d'oxygène dans le sang.
Indications thérapeutiques.
Archives Françaises de Pédiatrie. 1969. 26, n° 3, 261-281.
56. - VERT P. et As. - Traitement des détresses respiratoires néonatales. Action de la ventilation assistée et de l'alcalinisation sur l'acidose.
Archives Françaises de Pédiatrie. 1968. 25, n° 6, 651-672.
57. - WALLGRENG, MANSON J.S., TABAKIN B.S., RAIHAN VAP. AVUORI E. -
Quantitative studies of the human neonatal circulation
V. hemodynamic findings in premature infants with and without respiratory distress.
Acta Paed. Scand. 1967, suppl. 179, 71.
58. - WINTERS R.W. - Studies of acid-base disturbances.
Pediatrics. 1967, 39. 700-712.

59. - WINTERS R.W. - Disturbance of acid-base equilibrium in the newborn infant.
An. Anesth. Franç. 1966, 7, 855-859.
60. - WOLF S.I. , HASSAN K.J. & RANDOLPH J. - Grand rounds : congenital diaphragmatic hernia.
Clinical proceedings of the children's hospital.
Washington. 1968. 24, n° 1, 12-24.
61. - WYPLOZ J. - Hernies néonatales des coupoles diaphragmatiques.
Thèse. Paris. 1969.

====*==*

